

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

572

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Marc DARMON

né le 10 octobre 1930 à Sfax (Tunisie)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne de l'Hôpital de Nanterre

Présentée et soutenue publiquement le :

L'ADAPTATION FONCTIONNELLE ET NON OPERATOIRE

DES ABSENCES CONGENITALES DE VAGIN

DEDUCTIONS ET CONSEQUENCES THERAPEUTIQUES

Président : Mr R. MERGER, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE - PARIS-V^e

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1962

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Marc DARMON

né le 10 octobre 1930 à Sfax (Tunisie)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Interne de l'Hôpital de Nanterre

Présentée et soutenue publiquement le :

L'ADAPTATION FONCTIONNELLE ET NON OPERATOIRE
DES ABSENCES CONGENITALES DE VAGIN
DEDUCTIONS ET CONSEQUENCES THERAPEUTIQUES

Président : Mr R. MERGER, Professeur.

EDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS.V^e

PACQUET DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1872

THÈSE

pour le

DOCTORAT EN MÉDECINE

présentée

par

Monsieur DUBOIS

né le 19 octobre 1849 à Paris (Seine)

docteur en médecine de l'École de Paris

interne de l'Hôtel-Dieu de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :



LABORATOIRE D'ANATOMIE ET DE MÉDECINE

DES ANOMALIES CONGÉNITALES DE VUE

REDACTION ET CORRESPONDANCE THÉRAPEUTIQUE

Président : M. H. MENDEL, Professeur.

ÉDITIONS A. & M. E. 201 DANTE PARIS

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Alajouanine (T.), Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Foy (B.), Gastinel (P.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Moulonguet (P.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaililis (D), Quénu (J.), Richet (C.), Senèque (J.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

1^{er} ASSESSEUR Jean VERNE

2^e ASSESSEUR Gaston CORDIER

I. — PROFESSEURS

1^o CHAIRES DE SCIENCES FONDAMENTALES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	{ JAYLE (M.-F.)
	{ SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Embryologie	GIROUD (A.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	N...
Histologie	VERNE (J.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)
Médecine du Travail	DESOILLE (H.)
Médecine légale	PIEDELIEVRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	FASQUELLE (R.)
Parasitologie	GALLIARD (H.)
Pathologie chirurgicale	HUGUIER (J.)
Pathologie exotique	LAVIER (G.)
Pathologie expérimentale et comparée	MERKLEN (F.-P.)
Pathologie médicale	MILLIEZ (P.)
Pathologie respiratoire	TURIAF (J.)
Pathologie et thérapeutique générales	BOUDIN (G.)
Pharmacologie	CHEYMOL (J.)
Physiologie	{ BINET (L.)
	{ BARGETON (D.)
Physiologie et pathologie obstétricale	LEPAGE (F.)
Physique médicale	{ DOGNON (A.)
	{ DJOURNO (A.)
Radiologie médicale	DESGREZ (H.)
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale	N...
Thérapeutique	CONTE (M.)

b) Professeurs à titre personnel :

Biochimie médicale	{ DESGREZ (P.)
	{ POLONOVSKI (J.)
Biologie médicale	BOURLIERE (F.)
Embryologie	TUCHMANN (H.)
Hygiène et médecine préventive	DEPARIS (M.)
Parasitologie	BRUMPT (L.-C.)
Pathologie chirurgicale	LAURENCE (G.)
Pharmacologie	LÉVY (M ^{lle} J.)
Physiologie	PARROT (J.)
Physique médicale	KELLERSHOHN (L.)

2° CHAIRES DE SCIENCES CLINIQUES

a) Professeurs titulaires :

	MM.
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
Cliniques chirurgicales	Beaujon
	Cochin
	Hôtel-Dieu
	Pitié
	Saint-Antoine
	Salpêtrière
	Tenon
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants Malades)	FÈVRE (M.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	MERLE d'AUBIGNÉ (R.)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	GAUDART d'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laennec)	MATHEY (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	DECOURT (J.)
Clinique de Génétique médicale (Enfants-Malades)	LAMY (M.)
Clinique gynécologique (Broca)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (Saint-Louis)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies des Enfants (Enfants-Malades)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Sainte-Anne)	DELAY (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	CASTAIGNE (P.)
Cliniques médicales	Boucléant
	Broussais
	Cochin
	Cochin
	Hôtel-Dieu
	Lariboisière
	Pitié
	Saint-Antoine
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	LENÈGRE (J.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	SOULIÉ (P.)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	BROUET (G.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	BARIÉTY (M.)
Cliniques obstétricales	SÈZE (S. de)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	DEBRAY (G.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	GENNES (L. de)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	DEROT (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (Saint-Vincent-de-Paul)	DAVID (M.)
Clinique de pédiatrie sociale (Enfants-Malades)	GARCIN (R.)
Clinique de pneumo-phtisiologie (Laennec)	LACOMME (M.)
Clinique de neuro-psychiatrie infantile (Salpêtrière)	MERGER (R.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	VARANGOT (J.)
Clinique stomatologique (Pitié)	RENARD (G.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	AUBRY (M.)
Clinique thérapeutique médicale (Saint-Antoine)	LELONG (M.)
Clinique toxicologique	MARIE (J.)
Clinique traumatologique	BERNARD (E.)
Sémiologie médicale	MICHAUX (L.)
Sémiologie et clinique chirurgicales	COSTE (F.)
Clinique urologique (Necker)	DECHAUME (M.)
Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	ROUX (M.)
	LEMAIRE (A.)
	GAULTIER (M.)
	PADOVANI (P.)
	DOMART (A.)
	POILLEUX (F.)
	COUVELAIRE (R.)
	TURPIN (R.)

b) Professeurs à titre personnel :

Médecine	{ BOU (H.)
	{ LHERMITTE (F.)
	{ PEQUIGNOT (H.)

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.
Anatomie	CABROL (C.) COUINAUD (C.) GILLOT (C.) OLIVIER (G.) GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch.
Anatomie pathologique	ABELANET (R.) BUSSET (F.) CHOMETTE (G.) GOUYGOU (Ch.), m. conf. NEZELOFF (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)
Anesthésiologie	KERN (E.) VOURC'H (G.)
Bactériologie	BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) LE MINOR (L.) TOURNIER (P.)
Biochimie médicale	BAULIEU Et. m. conf. BOURILLON (R.) CARTIER (P.) DREYFUS (J.-Cl.) GONNARD (P.) KRÜH (J.) JEROME (H.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	PLAS (F.)
Carcinologie	BOIRON (M.) DENOIX (P.) MATHE (G.) SELIGMANN (M.)
Dermato-Syphiligraphie	CIVATTE (J.) DUPERRAT (B.)
Electro-Radiologie	LEDoux-LEBARD (G.)
Hématologie	BESSIS (M.) BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.) DUHAMEL (G.)
Histologie	COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)
Hydrologie	BESANÇON (F.) CORNET (A.)
Hygiène	BOYER (J.) pr. s. ch. BLANCHER (G.) CORRE-HURST (M ^{me} L.) SAPIN-JALOUSTRÉ (H.)
Maladies infectieuses	BASTIN (R.) DUPONT (V.)
Médecine légale	DEROBERT (L.), pr. s. ch. FOURNIER (E.) GUENIOT (M.) HADENGUE (A.)
Médecine du travail	ALBAHARY (C.)
Neuro-chirurgie	PERTUISSET (B.)
Obstétrique	GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) LEVY (J.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) SENEZE (J.) SUREAU (C.) THOYER-ROZAT (J.)
Ophthalmologie	BRÉGEAT (P.) DUBOIS (A.) SARAUX (H.)

	MM.
Orthopédie	JUDET (R.) MEARY (R.) POSTEL (M.) RAMADIER (J.)
Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.) PIALOUX (P.)
Parasitologie	GOLVAN (Y.) LAPIERRE (J.)
Pathologie chirurgicale	BARGAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) GERBONNET (G.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.) FLABEAU (F.) GARBAY (M.) GARNIER (H.) (Cl. de) GAUDART-d'ALLAINES GERMAIN (A.) LATASTE (J.) LEVEQUE (B.) LOYGUE (J.) MERCADIER (M.) NATALI (J.) PELLERIN (D.) PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Pathologie expérimentale	BENHAMOU (J.-P.) BERTHAUX (P.) BOIVIN (P.) CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LÉPER (J.) MAURICE (J.) MIKOL (Cl.) RICHEL (G.)
Pathologie médicale	AUSSANNAIRE (M.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CATINAT (J.) CHRÉTIEN (J.) COBLENTZ (B.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) ÉTIENNE (J.-P.) FREZAL (J.) FRITEL (D.) HENNEQUET (A.) HIMBERT (J.) HOUSSET (E.) LAROCHÉ (Cl.) LESOBRE (R.) MACREZ (C.) MOREAU (L.) NICK (J.) ROYER (P.) TOURNEUR (R.) WOLFROMM (R.)
Pédiatrie-Puériculture	JOSEPH (R.) LAFURCADE (J.) LEPERCQ (G.) MANDE (R.) MOZZICONACCI (P.) POLONOVSKI (G.) ROSSIER (A.) VIALATTE (J.)

	MM.		MM.
Pharmacologie	BOISSIER (J.) LECHAT (P.) BARRES (G.) DEJOURS (P.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
Physiologie	DURAND (J.) GIRARD m. conf. HUGELIN (A.) SCHERRER (J.) CHANTEUR (J.) GOUGEROT (L.), m. conf. pr. s. ch.	Psychiatrie infantile	DENIKER (P.) DUCHE (D.) FLAVIGNY (H.) LAPRESLE (J.)
Physique médicale	GREMY (F.) m. conf. MILHAUD (G.) PELLERIN (P.) ROUCAYROL (J.-Cl) TUBIANA (M.) m. conf.	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Pneumo phthisiologie	KREIS (B.) MEYER (A.) RENAULT (P.)	Stomatologie	CERNEA (P.) CHAPUT (M ^{me} A.) m. c. agr. GRELLET (M.)
		Thérapeutique	CHASSAGNE (P.) LAMOTTE (M.) MARCHÉ (J.)
		Urologie	AUVERT (J.) MOULONGUET (A.) QUENU (L.)

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE (J.)	Clinique ophtalmologique	DFSIGNES (P.) OFFRET (G.)
Clinique chirurgicale	ABOULKER (P.) AMFLINE (A), pr. s. ch. VERNE (J.-M.)	Clinique oto-rhino-laryngologique	MADURO (R.)
Clinique médicale	PERRAULT (M.) RAMBERT (P.) THIEFFRY (S.)	Clinique pédiatrique et puériculture	LAPLANE (R.)
Clinique obstétricale	GRASSET (J.) MAYER (M.)	Clinique psychiatrique	BARUK (H.)
		Clinique urologique	KUSS (R.)

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE

Secrétaire général de la Faculté	M. LENA (J.)	BOLTANSKI (E.) LAUNAY (G.)
Secrétaire principal	Mlle CHAINTREUIL (G.)	
Conservateur en Chef de la Bibliothèque Conservateur du Musée d'Histoire de la Médecine	M. le Docteur HAHN (A.)	
Conservateur	Mlle DUMAITRE (P.)	
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.), Mlles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)	

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROBERT MERGER

qui nous a fait le grand honneur de présider
cette thèse.

A NOTRE MAITRE

LE PROFESSEUR AGREGÉ RENE MUSSET

qui a inspiré ce travail.

Qu'il trouve ici l'expression de notre
respectueuse reconnaissance pour cette
marque de confiance et pour l'enseignement
qu'il nous a toujours si généreusement
prodigué.

A NOS MAITRES EN INTERNAT

MONSIEUR LE DOCTEUR FERNAND HANON

Gynécologue Accoucheur des Hôpitaux de Paris

Nous avons toujours trouvé à ses côtés
bienveillance et sollicitude.

Qu'il trouve ici l'expression
de notre respectueux attachement.

MONSIEUR LE DOCTEUR MARC ISELIN

Membre de l'Académie de Chirurgie

Il nous a accueilli dans son service
et nous a permis de bénéficier
de la clarté de son enseignement
comme de la rigueur de son jugement.
Qu'il trouve ici le témoignage
de notre gratitude respectueuse

A NOTRE MAITRE

LE PROFESSEUR AGREGÉ JEAN RAVINA

auprès de qui nous avons toujours trouvé
sollicitude et compréhension.

AU DOCTEUR HELENE MICHEL-WOLFROMM

dont le brillant esprit nous a guidé dans
la rédaction de ce travail.

Nos respectueux hommages.

AU PROFESSEUR AGREGE PIERRE MULLER

qui nous a fait bénéficier de sa
large érudition.

A NOS MAITRE EN EXTERNAT

LE PROFESSEUR MENEGAUX (in mémoriam)

LE PROFESSEUR ROGER COUVELAIRE

LE PROFESSEUR MAURICE DEROT

LE DOCTEUR LIEVRE

LE DOCTEUR SCHWOB

L'ADAPTATION FONCTIONNELLE ET NON OPERATOIRE

DES ABSENCES CONGENITALES DE VAGIN

DEDUCTIONS ET CONSEQUENCES THERAPEUTIQUES

INTRODUCTION

En ce travail, nous nous proposons de rapporter les opinions de notre Maître le Docteur MUSSET quant au traitement des absences congénitales du vagin, dans leur aspect le plus fréquent d'agénésie du système Mullerien qui associe une aplasie utérine grave à l'aplasie vaginale soit totale, soit plus souvent sub-totale avec présence d'une cupule sus hyménéale dépressible.

Les opinions du Docteur MUSSET sont fondées :

- 1 - Sur l'étude des dangers et des résultats encore trop souvent médiocres des différents procédés de traitement chirurgical des absences congénitales du vagin, que nous analyserons brièvement.
- 2 - Sur les conséquences psychologiques fréquemment fâcheuses de ces interventions.
- 3 - Sur l'existence certainement rare, mais cependant indiscutable en contrepartie, de quelques adaptations fonctionnelles spontanées extrêmement satisfaisantes, voire absolument assimilables à des guérisons non opératoires.
- 4 - Sur la possibilité, lorsqu'un résultat fonctionnel aussi bon ne peut être acquis spontanément, d'obtenir du moins des améliorations locales qui favorisent un traitement chirurgical plus simple, de meilleure qualité fonctionnelle et moralement moins éprouvant.

Nous envisagerons dans ce travail les différents chapitres suivants.

I - HISTORIQUE

1 - Reconnaissance et classification des absences congénitales de vagin.

2 - Méthodes de traitement

II - NOTIONS D'EMBRYOLOGIE

III - ETUDE ANATOMIQUE ET CLINIQUE

IV - ANALYSE DES DIFFERENTES METHODES DE TRAITEMENT

1 - Les méthodes opératoires

2 - Les méthodes non opératoires

3 - L'attitude thérapeutique du Docteur MUSSET.

HISTORIQUE

1 - RECONNAISSANCE ET CLASSIFICATION :

- a) Les Anciens (CELSE, Ambroise PARE, MAURICEAU) se sont intéressés aux seules oblitérations vaginales compliquées de rétention menstruelle, qu'il s'agisse d'hématocolpos ou d'hématométrie, sans faire de distinction entre :
- l'aplasie vaginale dont on sait qu'elle est exceptionnellement compliquée de rétention,
 - les diaphragmes vaginaux complets, causes plus fréquentes d'hématométrie et d'hématocolpos,
 - ou même, les imperforations d'hymen.
- b) On attribue à Réaldus COLOMBUS, en 1572, le mérite d'avoir pour la première fois, reconnu anatomiquement l'absence congénitale de vagin.
- c) Au début du XIX^e siècle, MOREAU puis AMUSSAT décrivirent à l'occasion d'accidents rétentionnels, des aplasies d'ailleurs partielles du vagin avec utérus fonctionnel, qu'ils différencièrent des imperforations de l'hymen mais qui n'étaient peut-être que des variétés de diaphragmes vaginaux.
- d) ROKITANSKY en 1898, donna pour la première fois une description détaillée et précise d'une aplasie vaginale associée à un utérus bipartitus rudimentaire non canaliculé, témoin d'une aplasie congénitale du système mullérien.

En 1910, KUSTER reprit cette étude et attira l'attention sur la fréquence relative de cette anomalie qu'il étudia complètement.

Récemment, HAUSER et SCHNEIDER de BALE en ont rapporté un nombre important de cas et c'est à Pierre MULLER de STRASBOURG que revint le très grand mérite d'avoir précisé la place du syndrome dans la nosologie et vulgarisé sa connaissance en France.

- e) Parallèlement, sont publiées quelques observations d'absence isolée du vagin avec utérus normal ou, tout au moins, fonctionnel, quelquefois compliquée de rétention menstruelle (DALSACE et ROBERT 1961, KAZANCIGIL d'ISTAMBOUL). Dans ces formes, le traitement chirurgical a pu permettre quelques grossesses, voire des accouchements par voie basse.
- f) Les travaux de CORDIER et MALINAS (1951) les publications du Congrès de BRUXELLES (1955) et un récent article de Pierre MULLER, ont permis de mieux connaître les deux formes essentielles d'absence congénitale du vagin et leur fréquence relative.
 - l'aplasie vaginale associée à une aplasie grave de l'utérus, désormais connue sous le nom de syndrome de ROKITANSKY, qui est de loin la plus fréquente.
 - et l'aplasie isolée du vagin avec utérus fonctionnel, beaucoup plus rare.
- g) Enfin, les progrès récents de l'endocrinologie et de la génétique ont, par ailleurs, permis de séparer nettement les absences congénitales vraies du vagin, qui nous intéressent seulement ici, des anomalies génitales et vaginales diverses que l'on peut rencontrer principalement dans les syndromes de testicules féminisants ou pseudo-hermaphrodisme androgynoïde et les hypercorticismes congénitaux ou pseudo-hermaphrodismes gynandroïdes.

2 - TRAITEMENTS

a) Méthodes chirurgicales.

Les véritables tentatives de chirurgie reconstitutive et plastique concernant des aplasies totales du vagin se sont développées avec l'ère de l'asepsie.

1 - Les plasties viscérales ont eu les premières la faveur des chirurgiens :

=POPOFF utilise le rectum en place

=SCHUBERT en 1911 exécute une transplantation rectale

=alors que BALDWIN en 1905 puis MORY et COSTANTINI

abaissent une anse grêle dans l'espace de décollement intervésicorectal.

=BOLDT enfin utilise une anse sigmoïde.

2 - Mais la complexité et la gravité de ces opérations ont rapidement fait rechercher des procédés plus simples qui se contentent de créer par voie périnéale un espace intervagino-rectal et de le maintenir ouvert par des procédés divers utilisant tour à tour :

=des greffes pédiculées (FRANK et GEIST, JEWETT, GRAVES, DOUGLAS, SICARD)

=des greffes libres de peau mince habillant une prothèse (Mc INDOE, KIRCHNER, WAGNER, MOCQUOT, THOYER ROZAT et VILAIN)

=voire des greffes d'Amnios (BRINDEAU)

=ou même un simple moule sans greffe (WHARTON, COUNSELLER)

3 - Récemment, BLOCH de LAUSANNE a pu proposer après MACHADO un très élégant procédé de recouvrement de la néocavité

par les feuillets péritonéaux du ligament large, abordés par voie haute et abaissés à la vulve lors d'une intervention à deux équipes.

b) Méthodes non chirurgicales.

Elles sont d'apparition récente, bien que fondées sur un travail très ancien. En effet,

- AMUSSAT dans sa communication de 1832 concernant probablement une aplasie partielle inférieure du vagin compliquée d'hématométrie ou d'hématocolpos supérieur eut le mérite d'attirer l'attention sur le caractère particulier du tissu intervésicorectal et sur la possibilité par dépression et tiraillement au doigt ou à l'aide d'instruments mousses de créer un chemin plus facile et moins dangereux que par la dissection. Par là, il est considéré comme l'ancêtre de la méthode dite non opératoire à laquelle R.T. FRANK a attaché son nom.

1° Méthode de FRANK.

Le premier texte consacré à ce sujet remonte à Juin 1938 et l'auteur y écrit :

... " Durant la création opératoire des vagins artificiels aussi bien que lors de l'examen des patientes, j'ai été frappé par la ténuité des tissus séparant le rectum de l'urèthre et de la vessie. Une incision de la région hyménéale donne directement accès aux tissus de séparation, avec quelques mouvements de pénétration des doigts, le Douglas est directement atteint.

Encouragé par cette observation les trois dernières années j'ai essayé de forcer progressivement la membrane muqueuse de la région de l'introït sans incision ni opération. Par cette simple manoeuvre on peut créer un vagin sans intervention. Six patientes ont à ce jour été ainsi traitées avec seulement un échec qui est largement imputable à l'attitude non coopérative et à l'inintelligence de la patiente.

L'établissement du canal artificiel est facile et son maintien assuré si la procédure suivante est observée : le premier objectif est d'établir un étroit canal d'au moins 7 cm. aussi vite que possible ; lorsque cette profondeur a été atteinte l'élargissement du canal suit. Le premier stade est important, un étroit tube de pyrex de 0,8 cm. de diamètre externe est introduit par le médecin au delà de la région hyménéale en poussant en bas et en arrière sur une patiente en position de la taille. On apprend ainsi soigneusement à la patiente à accomplir cette manoeuvre trois fois par jour pendant une demie heure durant une semaine. Il est important de repousser la muqueuse dans la direction indiquée pour éviter toute fausse manoeuvre de la part de la malade et une dilatation du méat urinaire.

Après la première semaine on apprend à la patiente à introduire le tube dans un axe normal au vagin anatomique, le tube étant maintenu en place une demie heure le matin et le soir.

Habituellement, en deux à quatre semaines une dépression suffisante pour permettre l'intromission d'un tube de 7cm,5 est obtenue. A ce stade un tube plus court est maintenu en place toute la nuit par un tampon de coton et un bandage en T.

Ainsi on obtient en 6 à 8 semaines une longueur totale de vagin de 6 à 7 cm. les patientes étant priées de ne pas exercer de pression trop forte afin d'éviter les lésions de la muqueuse.

Il est temps alors d'utiliser un tube de 1cm,5 de diamètre qui est gardé en place toute la nuit, puis on le change contre un tube de 2cm. de diamètre jusqu'à l'époque du mariage ou des premiers rapports (on n'aura de toute façon entrepris le début du traitement que dans la période qui précède le mariage ou les premiers rapports).

Parmi les six cas présentés trois patientes se sont mariées, les rapports sont satisfaisants pour les deux partenaires. Deux sont encore célibataires et gardent leur mandrin toute la nuit.

L'examen de toutes ces femmes montre une vulve et un vagin normaux. Le vagin admet largement deux doigts sur une profondeur de 7cm. à partir de la fourchette. Il est tapissé par une muqueuse lisse et souple et un speculum standard peut être introduit et ouvert sans inconvénient pour la patiente".

Tableau récapulatif

1er cas	: 20 ans	: mariée depuis 3 ans 1/2	: 7cm.	: 2 à 5 rap/sem.
2° cas	: 19 ans	: 3 ans 1/2	: 6cm,5	: 1 rap/sem.
3° cas	: 24 ans	: 3 mois	: 7cm.	: 2 à 6 rap/sem.
4° cas	: 22 ans	: 3 ans	: 7cm.	: rares
5° cas	: 18 ans 1/2	:	: 6cm,5	: mandrin
6° cas	:	:	: 6cm,8	: mandrin
:	:	:	:	:

En 1940, FRANK rapporte 9 cas et est bientôt imité par :

- HOMES W.R. et WILLIAM Janvier 1940 qui rapportent deux résultats satisfaisants de la méthode.
- STEINMETZ 1940
- CAMPBEL 1941
- SEARS en 1942 dans la discussion du mémoire de DANREUTHER cite un nouveau cas apporté à l'actif de la méthode.
- MARSCHALL 1944 et DAWSON 1945 suivent le mouvement.
- LEO BRADY au sujet d'une autre observation recommande l'association d'un traitement oestrogénique.
- SJOSTEDT 1948 : deux cas.
- NALL, CROWEL et LYNCH 1949 trouvant une contre indication opératoire en la présence d'un rein solitaire pelvien utilisent la méthode avec succès.

- COUNSELLER 1941 dans son rapport cite un autre cas.

Plus près de nous :

- ANNO TURNSEN 1957 sur une statistique de 73 cas colligés retrouve 24 cas justiciables de la méthode non opératoire.
- WILLIAM B. 1957 un autre cas
- ROBERT H. 1961 utilise 5 fois la méthode de FRANK.

2 - Création spontanée d'un néo vagin.

Parallèlement quelques auteurs rapportèrent des observations de création de néo vagin dues au seul mérite des partenaires dans certains cas d'aplasie vaginale dont malheureusement le type anatomique de départ n'est pas toujours exactement précisé.

A CHARLEWOOD est généralement attribuée la première publication de cette sorte. Mais cette publication, qui date de 1949, concerne en fait non pas une absence congénitale de vagin mais une aplasie secondaire à un accouchement pour le moins traumatisant.

Les efforts du conjoint ont dans ce cas, abouti à la création d'un entonnoir périnéal de 5cm. de profondeur entre la fourchette et l'anus.

Si donc cette observation sort quelque peu de notre propos elle a pour le moins le mérite de mettre en évidence les qualités d'extensibilité du tissu intervagino-rectal.

En fait d'autres cas avaient été signalés antérieurement au travail de CHARLEWOOD.

- SADLER en 1941 décrivait déjà un cas de néo vagin crée par le mari.
- SEARS en 1942 dans la discussion du mémoire de DANREUTHER rapporta deux observations de femmes mariées, l'une depuis 6 mois, l'autre depuis 30 ans, dont la cupule vaginale avait acquis une capacité fonctionnelle suffisante grâce à l'activité dynamique du partenaire. Ce ne sont probablement pas les seules.

Mais il fallut attendre 1955 et les observations rapportées au Congrès de BRUXELLES par les docteurs MUSSET et HERVET pour obtenir la preuve que les coït répétés pouvaient suffir à créer une sorte de néo vagin fonctionnellement satisfaisant en dehors de toute intervention.

Tout récemment enfin, le Docteur MUSSET eut la chance de pouvoir suivre de bout en bout cette création d'un néo vagin par le partenaire en dehors de toute autre méthode.

Ces deux séries d'observations :

- d'une part, celle concernant la méthode de FRANK
- d'autre part, celle concernant la création d'un néo vagin par les tentatives répétées de coït sont à l'origine de l'attitude thérapeutique que notre maître le Docteur MUSSET nous a permis de décrire dans ce travail.

L'étude embryologique et anatomique de ces malformations va nous permettre de confirmer ce que des notions empiriques nous avaient fait pressentir.

NOTIONS D'EMBRYOLOGIE

Les connaissances concernant l'embryologie du vagin sont encore discutées mais tous semblent s'accorder de nos jours pour reconnaître au vagin une double origine :

- la partie supérieure est d'origine mullérienne et suit le développement du canal utéro vaginal
- la partie inférieure aurait une origine bien distincte en relation étroite avec le développement de la portion antérieure du cloaque primitif ou sinus uro-génital.

Mais l'accord est loin d'être fait sur l'apport respectif des deux systèmes, mullérien et cloacal, dans la constitution du vagin.

Les travaux d'embryologie modernes bien analysés par HAMILTON (in Human Embryology) CORDIER et MALINAS (in Enc. Med. Chir. et thèse MALINAS) et plus récemment encore au Congrès de BRUXELLES 1955 par SNOECK et GHILAIN, font apparaître quelques discordances dans l'étude et l'interprétation des coupes d'embryon humains entre le 2° et le 5° mois.

Nous nous contenterons sans prendre parti en nous inspirant de ces divers travaux et d'un récent article du Pr. Ag. P. MULLER de STRASBOURG, de retracer les grandes lignes de l'organo genèse des systèmes mullériens et sinusals en relation avec la formation du vagin :

Le système Mullérien

Pour P. MULLER : "Son développement se fait en deux étapes successives :

..

- la première à direction crânio-caudale commence au niveau du corps de WOLF par le développement d'un bourgeon plein progressivement vertical vers le bas, au moment où il croise le ligament inguinal, il s'infléchit en dedans et se dirige vers la ligne médiane où il rejoint son homologue du côté opposé, à ce moment la progression des deux canaux juxtaposés se fait verticalement vers le bas jusqu'à ce qu'ils rencontrent le sinus uro-génital, origine classique du 1/3 inférieur du vagin.

Dès que le bourgeon plein a une longueur de 3 à 4 cm. commence la canalisation qui se fait dans le même sens et à la même vitesse que la progression du dit bourgeon plein ; il en résulte que pendant toute cette première phase du développement le canal de Muller avance vers le sinus uro-génital précédé des 3 à 4 cm. non canaliculés et qui ne seront traversés par la lumière que lorsque le sinus uro-génital sera atteint (8° semaine).

- La deuxième étape dont la direction est exactement inverse, caudo-crâniale est constituée par deux phases qui se chevauchent comme dans la première étape :
il s'agit d'abord de la fusion des deux canaux de Muller sur la ligne médiane par la constitution d'une cloison médiane ; mais, dès que cette cloison est constituée sur quelques centimètres, commence en bas dans la même direction et à la même vitesse la disparition de ce mur médian et la constitution d'une cavité vaginale cervicale puis utérine unique.

Les anomalies de cette deuxième étape expliquent les divers stades de la bifidité utérine dont l'organe genèse se situe entre le 3° et le 5° mois ".

Le système sinusal

Le sinus uro-génital ou partie antérieure du cloaque primitif en avant de l'épéron cloaqual, va contribuer à la formation de la portion inférieure du vagin dès que la croissance des canaux de Muller les aura amenés au contact de la paroi postérieure du sinus marquant le relief du tubercule mullérien.

A ce niveau se développe un bulbe sino-vaginal dont les éléments cellulaires proviennent pour ~~les~~ uns (KOFF, R.MEYER) du seul endoderme du sinus uro-génital, pour les autres (CORDIER) à la fois du sinus et des parois de la portion caudale des canaux de Wolf latéralement.

C'est à partir de cette colonne cellulaire que va se développer entre systèmes mullériens et sinusals la portion inférieure du vagin qui va se creuser et se tapisser d'épithélium de bas en haut à partir de l'épithélium sinusal (CORDIER).

C'est vers cette époque que la portion du sinus situé en avant du bulbe devient plus étroite et s'allonge pour former l'urètre féminin alors qu'une invagination progressive de sa partie postérieure restée large constituera le vestibule vulvaire.

La jonction du bulbe sino-vaginal invaginé et de la portion pelvienne élargie du sinus va délimiter tardivement le relief hyménéal.

Ainsi quelle que soit l'interprétation donnée on peut résumer l'embryogenèse du vagin dans le tableau suivant.

TABLEAU RECAPITULATIF

CANAU DE MULLER	:	4/5 SUPERIEURS DU VAGIN
CLOAQUE PRIMITIF	:	1/5 INFERIEUR DU VAGIN urètre
partie anté.(s.ur.gen.)	:	
partie pelv.	:	
partie phal.	:	VESTIBULE extrémité inf.urètre
JONCTION DU BULBE SINO	:	
VAGINAL ET DU SINUS URO	:	HYMEN
GENITAL	:	

Ainsi se trouve expliqué l'organo-genèse des différents tableaux d'aplasie vaginale selon la date et le niveau d'origine de la malformation.

- le syndrome de ROKITANSKY correspond à un défaut de développement des canaux de MULLER se produisant au cours du deuxième mois de la vie intra utérine et qui va s'accroissant dans le sens crânio caudal avec :

- . des trompes presque normales et perméables
- . un utérus atrophique non canaliculé et le plus souvent bi-partitus
- . un vagin aplasique tout au moins dans sa partie supérieure car la partie inférieure est souvent représentée par un récessus sus hyménéal d'importance variable témoignant comme les organes génitaux externes pratiquement normaux d'un développement satisfaisant et plus tardif du système sinusal sauf toutefois en ce qui concerne l'abouchement souvent anormalement postérieur du méat uréthral.

- quant à l'absence isolée du vagin avec utérus normal sa pathogénie est purement hypothétique et n'est guère éclaircie par les données embryologiques. Pour P. MULLER deux hypothèses sont possibles :

- . soit un arrêt temporaire du développement portant sur la fin de la première et le début de la seconde étape du développement du système mullérien ; ce développement reprenant ensuite normalement jusqu'à la constitution d'un utérus normal.
- . soit et cette explication semble plus valable, le développement du tractus génital se faisant absolument normalement d'un bout à l'autre ce n'est que plus tard qu'interviendraient pour une cause X les phénomènes régressifs amenant la disparition secondaire d'un vagin initialement constitué.

Les diaphragmes vaginaux, les aplasies partielles du vagin nous semblent devoir être rangées dans la même catégorie d'embryopathie.

Deux syndrômes qui comportent aussi une aplasie vaginale mais qui doivent être exclus du cadre propre de l'absence congénitale du vagin : le syndrome de testicules féminisants et le pseudo hermaphrodisme gynandroïde relèvent d'un vice d'organogenèse tout différent. Le primum movens en est une dysgénésie gonadique infléchissant le système sinusal à un stade encore ambigu dans un sens opposé au sexe chromatinien du fœtus :

- . pour le testicule féminisant la sécrétion oestrogène prédominante de la glande inhibe la sécrétion androgène et infléchit le développement sinusal dans un sens féminin, d'où la présence quasi constante d'une vulve normale et d'un petit vagin borgne.

- pour le pseudohermaphrodisme gynandroïde l'hyperactivité de la cortico surrénale foetale infléchit le sinus dans un sens masculin avec développement androïde des organes génitaux externes et aplasie fréquente du vagin inférieur.

ETUDE ANATOMO CLINIQUE

Pour s'en tenir au seul cadre de l'absence congénitale du vagin, cette étude doit comporter deux chapitres:

- l'aplasie vaginale isolée avec utérus normal et
- l'aplasie utéro-vaginale du syndrome de RC ITANSKY

1. - L'absence congénitale du vagin avec utérus normal ou fonctionnel. représente à peine 10% des aplasies congénitales du vagin auxquelles elle associe

- a) soit un utérus normal et complet avec région cervicale bien développée qui s'ouvre dans un petit cul de sac vaginal supérieur ou directement dans le tissu parenchymateux.

Cette forme d'ailleurs exceptionnelle semble correspondre à la description d'AMUSSAT et représente en fait une aplasie partielle inférieure du vagin assez proche de certains types de diaphragmes vaginaux.

Elle peut se compliquer d'hématométrie isolée ou d'hématométrie avec hémato-colpos supérieur.

Des tentatives chirurgicales ici pleinement justifiées permettent la mise en communication de cet utérus fonctionnel avec la vulve directement par simple abaissement ou par l'intermédiaire d'une plastie rectale type SCHUBERT. Elles ont permis d'éviter les complications rétentionnelles et d'obtenir parfois des fécondations voire des accouchements par voie basse .

- b) soit le plus souvent un utérus partiellement aplasique où manque la région cervico isthmique qui participe de

l'aplasie du vagin.

L'activité cyclique de l'endomètre fonctionnel peut aboutir à la rétention du sang menstruel dans la cavité utérine et justifie des interventions de simple drainage car ce type de malformation ne laisse qu'un faible espoir d'assister au développement normal d'une grossesse.

2. - L'absence congénitale du vagin associée à une agénésie grave de l'utérus par aplasie mullérienne décrite sous le nom de syndrome de ROTITANSKY est de loin la plus importante et va faire l'objet de toute notre étude.

Elle correspond en effet, à une réelle entité anatomo-pathologique à laquelle peut s'appliquer une attitude thérapeutique bien codifiée basée sur des particularités anatomiques précises et dominée par le seul souci de créer parfois en dehors de toute intervention une néo cavité fonctionnellement suffisante.

A - Anatomo-pathologie.

- a) Les organes génitaux externes sont en règle normaux :
- la vulve est bien développée et de trophicité normale
 - . les grandes et les petites lèvres sont bien dessinées
 - . le clitoris est en place
 - . le méat urétral est assez souvent plus postérieur que normalement souvent en entonnoir à la face supérieure de l'infundibulum vulvaire. Cette malformation fréquente serait due à un défaut de cloisonnement à la partie antéro-supérieure du sinus uro-génital zone habituelle de formation de l'urèthre qui se trouve ici raccourcie d'autant.

- l'infundibulum vulvaire est toujours bien dessiné, il est limité de façon constante à sa partie profonde par un relief hyménéal (CORDIER)
- l'existence d'un récessus sus hyménéal témoin du développement rudimentaire de la portion inférieure du vagin d'origine sinusale est de fréquence discutée :
 - quasi constante pour certains (CORDIER)
 - elle est peu fréquente pour d'autres (H.ROBERT)

b) Les ovaires

- ils sont le plus souvent parfaitement normaux et normalement situés dans la cavité abdomino-pelvienne ,
- ils sont parfois hypotrophiques lisses et rubannés voire en ectopie inguinale ou iliaque.

- les trompes

Les trompes sont peu ou pas touchées par l'agénésie :

- le pavillon est en règle normalement développé
- le conduit tubaire perméable sur toute sa longueur est quelquefois d'aspect un peu grêle et atrophique.

- l'utérus

L'utérus est le siège d'une malformation évidente dont le type le plus fréquemment rencontré est l'utérus bi-partitus atrophique non canaliculé :

- les cornes utérines font suite à la partie interne des trompes sous forme de nodules solides se dirigeant en virgule en bas et en dedans sous le repli péritonéal correspondant au ligament large.
 - dans certains cas elles n'atteignent pas la ligne médiane

et leurs extrémités sont réunies par un tractus fibreux. Il s'agit d'un utérus didelphe.

. dans les autres cas, elles atteignent la ligne médiane et forment en se réunissant un bourrelet correspondant au col. Il s'agit d'un utérus bicorne.

- l'absence de renflement nodulaire des cornes peut rendre difficile leur identification et faire croire à l'absence d'utérus. Il faut alors rechercher l'insertion des ligaments ronds qui marquant à coup sûr la limite entre corne et trompe, permet d'affirmer l'existence de vestiges utérins atrophiques lorsque le tractus fibreux se prolonge en dedans d'elle.

- le vagin

En dehors du récessus sus hyménéal le plus fréquemment rencontré et qui nous semble devoir être considéré à bon droit comme le vestige de la partie inférieure du vagin d'origine sinusale, il apparaît comme totalement aplasique dans sa partie mullérienne.

Il n'est pas rare cependant que l'on retrouve dans le tissu inter vésico rectal :

soit un raphé fibreux médian

soit, comme l'a signalé MALINAS dans sa thèse un ou plusieurs petits kystes tapissés d'épithélium vaginal.

Il n'est pas interdit de penser que ces vestiges représentent la portion distale du conduit mullérien utéro-vaginal atrophique, à partir de laquelle aurait dû normalement se développer la partie supérieure du vagin.

- le système urinaire

Les malformations réno-uréthrales associées sont loin d'être rares dans les absences congénitales de vagin.

Il est difficile faute de documents, de préciser dans quelle forme d'aplasie vaginale elles prédominent. Mais on a pu relever une proportion d'anomalies réno-urétrales allant jusqu'à un tiers des cas (statistiques de COUNSELLER).

Parmi celles-ci :

- un tiers des cas est représenté par un rein unique en ectopie pelvienne
- un autre tiers par un rein unique en place
- le dernier tiers concerne des malformations rénales et urétérales plus rares (défaut d'orientation du rein, rein en fer à cheval, anomalies du trajet urétéral...)

En conclusion, l'étude embryologique aussi bien qu'anatomique nous permet d'isoler un type de malformation bien défini correspondant à un arrêt de l'organogénèse du système mullérien aux environs du deuxième mois à un stade de développement où l'on trouve de haut en bas :

- des trompes le plus souvent normales
- un utérus bi-partitus atrophique
- une aplasie vaginale supérieure totale
- une colonne mésenchymateuse intervésicorectale

plus ou moins importante faite d'un tissu dont les caractères de malléabilité ont été signalés aussi bien par les adeptes du clivage que par ceux de la méthode non opératoire.

- un récessus sus hyménéal creusant une portion plus ou moins importante de la dite colonne
- des organes génitaux externes bien développés, hymen y compris

Ainsi nous semblent réunies les bases anatomiques qui justifient et indiquent le traitement non opératoire :

- vulve normale avec hymen récessus sus hyménéal au niveau duquel pourront s'exercer les premières pressions
- qualité particulièrement malléable du tissu intervésicorectal qui va facilement se modeler sous la pression du mandrin ou lors des tentatives répétées de coït.
- utérus habituellement non fonctionnel et irrécupérable
- malformation urinaire susceptible de rendre inopportune ou dangereuse la restauration chirurgicale du vagin

B - Etude clinique

a) Circonstances de découverte

La malformation est généralement découverte après la puberté, le sujet consultant pour l'un des symptômes suivants

- une aménorrhée primaire :

alors que les caractères sexuels secondaires se sont développés normalement à l'âge habituel de la puberté, les règles sont demeurées absentes malgré l'existence possible de phénomènes cycliques de type cataménial. L'aménorrhée primaire indolente avec puberté normale doit faire rechercher la malformation utéro-vaginale. Il n'est malheureusement pas rare de voir ces sujets consulter après avoir subi divers traitements hormonaux évidemment inopérants.

- des rapports sexuels impossibles ou très incomplets chez des femmes dont la libido, le psychisme, le comportement sont ceux d'une parfaite orientation féminine.
- parfois cependant une adaptation fonctionnelle a pu progressivement améliorer les relations sexuelles en l'absence de tout traitement et la malformation n'est découverte qu'à l'occasion d'un examen motivé par une aménorrhée ou une stérilité.

Cette adaptation a pu être si parfaite dans certains cas évidemment exceptionnels, qu'en l'absence d'un examen attentif et d'une anamnèse minutieusement constituée, la malformation aura pu échapper à des yeux non avertis.

b) Examen clinique

- dès l'inspection on note le caractère très féminin de la morphologie de la patiente :
 - . le développement normal des seins et des hanches
 - . la finesse du grain de la peau
 - . l'implantation triangulaire des poils pubiens
 - . le morphogramme conforme
- l'inspection des organes génitaux externes montre que :
 - . la vulve est normalement développée et de bonne trophicité
 - ° les grandes et petites lèvres sont bien visibles
 - ° le clitoris est le plus souvent petit
 - ° le méat urétral placé assez souvent plus en arrière que normalement s'ouvre en entonnoir à la face supérieure de l'infundibulum vulvaire. Une béance particulière de cet orifice peut classiquement

témoigner de tentatives de coït avec fausse route uréthrale et s'accompagner d'irritations vésicales mais le sphincter reste généralement continent.

- ° l'infundibulum vulvaire est nettement dessiné, il est limité en profondeur par un relief hyménéal parfois discret mais pratiquement constant
- ° l'existence d'un récessus sus hyménéal nous apparaît très fréquent et en cela nous nous écartons des opinions de ROBERT qui écrit :
"la morphologie génitale externe des femmes sans vagin est généralement caractérisé par une aplasie du vestibule du vagin, ce qui fait que l'urèthre s'ouvre au niveau de la fourchette".

Nous croyons en effet que le plus souvent l'examen attentif met en évidence pour le moins l'ébauche d'une dépression au dessous de l'orifice uréthral entre les lèvres.

- ° dans quelques cas ce récessus est discret, à peine une légère dépression bordée par un fin relief hyménéal mais qui pour CORDIER serait absolument constante.
- ° ailleurs encore il est masqué par l'hymen et n'apparaît qu'après excision de celui-ci
- ° dans quelques cas, même chez des femmes qui déclarent n'avoir jamais eu de rapports sexuels, on peut observer la présence d'un

vestibule vaginal notable en arrière de l'hymen

- ° enfin, chez les femmes qui ont eu des rapprochements sexuels, cet infundibulum se laisse déprimer lors du toucher ou lors de l'introduction du spéculum de CUSCO sur une distance plus ou moins profonde, mais toujours nettement au dessus du plan qui passe par le bord inférieur des fibres du releveur.

L'exploration digitale et instrumentale doit de toute manière s'efforcer d'apprécier la dépressibilité de cet infundibulum digital.

- L'exploration du pelvis sera faite d'abord par le toucher rectal. Elle est facilitée par la mise en place d'une sonde vésicale servant de repère antérieur.

Le doigt cherche à préciser :

- . l'épaisseur de l'espace intervésicorectal
- . la taille, le volume, la forme de l'utérus généralement atrophique et non fonctionnel
- . l'état des gonades
- . l'existence possible d'une masse pelvienne plus ou moins dure qui pourra faire penser à un rein en ectopie pelvien.

- On palpera systématiquement :

- . les fosses lombaires à la recherche du relief rénal
- . les régions inguinales à la recherche de gonades en ectopie.

L'exploration clinique sera systématiquement complétée par des investigations para cliniques indispensables :

a) La coelioscopie est le complément nécessaire de l'exploration clinique du pelvis. Elle seule permet de préciser le plus souvent avec exactitude l'importance des malformations associées des organes génitaux internes :

- . l'existence et l'aspect des ovaires en sachant les rechercher en position inguinale ou postérieure près du détroit supérieur où ils sont difficiles à voir et à reconnaître, en recherchant le relief éventuel de follicules ou de corps jaune.
- . l'existence et l'aspect des trompes dont le pavillon est généralement très reconnaissable.
- . l'existence d'un utérus ou de ses vestiges en sachant interpréter un léger relief péritonéal derrière la vessie, ou deux nodules asymétriques réunis par un tractus fibreux et prolongés en arrière par les trompes, en avant par les ligaments ronds.
- . l'existence d'un rein en ectopie pelvienne sous forme d'une masse sombre sous péritonéale.

b) L'exploration de l'appareil urinaire :

- . l'urographie intra veineuse doit être un examen de routine permettant de découvrir de fréquentes anomalies réno-urétérales
- . il serait souhaitable d'y associer une cystoscopie qui, outre les anomalies d'abouchement des uretères peut déceler, dans certains cas, des diverticules

de la face postérieure de la vessie qui sont
d'interprétation difficile par la seule coélioscopie.

- c) L'exploration de la fonction ovarienne nous semble souhaitable par l'étude de la courbe menothermique des dosages de folliculine et de progestérone, elle permet d'apprécier le caractère fonctionnel cyclique du parenchyme ovarien.
- d) L'étude de la chromatine sexuelle par frottis buccal ou vulvaire, l'étude caryotype par culture d'aponévrose sont systématiquement pratiquées par le Docteur MUSSET, ils mettent en évidence un système X X dans tous les cas d'aplasie vaginale mullérienne.

c) Bilan psychologique.

Il présente à nos yeux une importance de premier plan et doit être confié si possible, à un médecin familiarisé avec les problèmes de psychologie sexuelle qui devra s'efforcer avant tout traitement de dégager le climat psycho-affectif dans lequel évolue la patiente et apprécier son comportement en face des problèmes sexuels en général et en face de sa propre vie affective et sexuelle.

Nous reviendrons sur ce problème essentiel à la bonne conduite du traitement.

IV - ANALYSE DES DIFFERENTES METHODES DE TRAITEMENT

1 - LES METHODES OPERATOIRES

A. Les transplantations viscérales

a) Les techniques de transplantation du grêle

(Opération de BALDWIN modifiée par MORI et PICOT)

Principe

Elle consiste à abaisser une anse grêle dans une néo cavité créée par clivage périnéal du tissu intervésicorectal.

Le segment intestinal grêle choisi est isolé entre deux clamps avec son coin de mésentère et la continuité du grêle est immédiatement rétablie par anastomose latéro-latérale.

L'anse est attirée dans la zone de décollement par son milieu jusqu'à la vulve où elle est ouverte et suturée par les deux lèvres de la brèche au pourtour du vestibule. Il est ainsi créé deux néo-vagins, mais en général le segment éfferent s'atrophie plus ou moins et une cavité unique persiste.

MORI fixe l'anse par une de ses extrémités ce qui exige un segment intestinal plus court mais un méso plus long.

COSTANTINI s'abstient de sectionner le méso pour en éviter la nécrose secondaire.

PICOT enfin, par un artifice technique exclut l'anse de la grande cavité péritonéale.

Résultat

Cette intervention même modifiée est grevée d'un taux de mortalité important malgré les améliorations techniques et les progrès de la réanimation (entre 30 et 10% selon les statistiques).

ROBERT, qui possède une grande expérience de ce type d'interventions indique que le gros danger est le sphacèle de l'anse abaissée par traction exagérée sur le mésentère et que cette anse doit pouvoir être abaissée facilement sans aucune traction, ce qui ne peut être apprécié que lors de l'intervention. Certains artifices techniques, section des feuillets péritonéaux, ligature d'un ou deux piliers artériels du côté distal peuvent faciliter l'abaissement de l'anse sans compromettre sa vascularisation. Si l'on constate lors de ces manoeuvres une modification de la vascularisation de l'anse, si l'abaissement semble trop hasardeux, il faut y renoncer.

Deux autres points sont encore considérés comme essentiels :

- le passage aisé de l'anse dans la brèche péritonéale sans étranglement et partant sans risque de sphacèle ou même de simple sténosé à ce niveau.
- une péritonisation parfaite qui exclut totalement l'anse abaissée, annule le risque de diffusion à la grande cavité péritonéale en cas de sphacèle et supprime le risque d'occlusion.

En définitive, il s'agit d'une intervention grave et techniquement complexe, elle n'est admissible que si les meilleures conditions sont réalisées ; ce qu'il est impossible d'affirmer à priori. Ces indications nous semblent actuellement restreintes.

b) La transplantation rectale

(Opération de SCHUBERT modifiée par POPOFF, COTTE et SANTY)

Principe

Il s'agit d'une transplantation de la partie basse du rectum et du canal anal dans l'espace prérectal et de sa suture à la vulve alors que le moignon du haut rectum est abaissé à travers le sphincter anal par voie précoccygienne.

Résultat

Du point de vue vital, cette intervention malgré un risque non négligeable n'est pas comparable au BALDWIN. Pour les opérateurs rompus à la chirurgie rectale la mortalité est voisine de 0.

On ne doit pas exagérer non plus les complications post opératoires mineures :

- les fistules rectales sont rares et d'ailleurs souvent curables
- l'incontinence sphinctérienne est toujours à craindre du fait de la perte de sensibilité de la muqueuse rectale.

En définitive, les résultats fonctionnels sont souvent excellents si l'on excepte une petite tendance à la sténose au niveau de la jonction muco vulvaire, le vagin obtenu ne subit habituellement aucune rétraction dans le sens longitudinal, il reste souple et modérément sécrétant.

Cette intervention n'en demeure pas moins complexe et dans notre esprit doit être réservée aux aplasies vaginales avec utérus présumé normal et fonctionnel qui a pu dans certains cas heureux permettre des grossesses voire des

accouchements par voie basse.

B. Les clivages intervésicorectaux par voie périnéale avec greffe

a) Les greffes pédiculées

Les procédés sont nombreux et utilisent un ou plusieurs lambeaux découpés au niveau des petites lèvres, de la face interne des cuisses, de la région fessière ou de la paroi abdominale sus pubienne.

Qu'il s'agisse :

- . de l'opération de GRAD (lambeau unique crural)
- . de l'opération de FRANK et GEIST (lambeau unique crural tubulé)
- . des techniques à lambeaux multiples, cutanés ou muqueux (HEPNER et POZZI, FALLES, JEWETT, GRAVES, DOUGLAS, SICARD) elles ont toutes le grand inconvénient de multiplier les temps opératoires et de nécessiter une matière première cutanée importante dont le prélèvement aboutit à des cicatrices disgracieuses difficiles à masquer.

Les résultats fonctionnels ne sont pas toujours très bons du fait de l'épaisseur des tissus et de son caractère trop manifestement cutané avec une pilosité souvent inopportune, de la rétraction surtout qui efface souvent peu à peu la profondeur de la néo cavité artificiellement créée.

b) Les greffes libres de peau mince

Les procédés utilisent des greffes épidermiques prélevées au dermatome qui servent à habiller un mandrin glissé

dans la zone de décollement et sont suturées à la vulve. Ils ont l'avantage de laisser des cicatrices beaucoup plus discrètes mais, réalisés dans des conditions qui sont un véritable défi aux lois de la prise de greffe : la nécrose, l'infection des lambeaux sont fréquents et aboutiraient fatalement à une sténose secondaire de la néo cavité si l'on ne s'astreignait à des soins locaux minutieux et à des séances de calibrage fastidieuses et longtemps poursuivies et si l'on n'obligeait la patiente au port indéfini d'un mandrin à demeure.

Si ces règles sont appliquées on peut obtenir des résultats satisfaisants que des progrès récents des techniques utilisées peuvent encore améliorer à moindre frais (VILAIN et THOYER-ROZAT)

c) Les greffes amniotiques.

Elles ont été préconisées par BRINDEAU et plusieurs auteurs qui ont obtenu un résultat satisfaisant dans les années 30.

d) Les greffes péritonéales.

Utilisant le péritoine du cul de sac vésico utérin ou vésico rectal incisé transversalement et abaissé à la vulve, elles ont été préconisées pour la première fois par MACHADO puis reprises par BLOCH de LAUSANNE selon des modalités techniques un peu différentes.

P.MULLER de STRASBOURG dans un film récent en a précisé la technique et exposé les résultats très satisfaisants.

C. Le clivage intervésicorectal sans greffe

Procédé : cette technique renouvelée de DUPUYTREN utilisée par WELLS et WHARTON est plus connue sous le nom de technique de COUNSELLER et séduit par sa simplicité.

Il s'agit d'un simple clivage périnéal du tissu intervésicorectal par une incision au fond de l'infundibulum vulvaire ou du récessus hyménéal. La dissection d'abord menée prudemment est bientôt menée facilement au doigt jusqu'au niveau du cul de sac péritonéal. Au cours de ce clivage on peut tomber sur un septum médian fibreux qu'il est préférable de contourner latéralement au lieu de le sectionner.

Après vérification de l'hémostase on introduit dans l'espace de décollement un mandrin qui est laissé à demeure durant la période de cicatrisation.

Résultat : il est fonction de la qualité de cette cicatrisation dont les modalités sont d'ailleurs discutées :

- . pour H. ROBERT, elle se ferait de bas en haut à partir de l'infundibulum vulvaire pour recouvrir progressivement la néo cavité dans les cas les plus heureux d'un épithélium vrai.
- . pour MUSSET, l'épithélisation ne se produit qu'à la partie inférieure du décollement, le fond de la néocavité et la majeure partie de celle-ci ne sont pas recouverts d'épithélium valable. C'est cette absence de couverture épithéliale qui explique la tendance extrême au comblement de la néocavité qui survient parfois très rapidement. Cette tendance rend compte également de la nécessité du port du

mandrin durand une très longue période et parfois même indéfiniment.

Dans ces techniques, le mandrin long qui apparaît à la fourchette est de contention difficile et gênante nécessitant un appareillage compliqué et entraînant de grandes incommodités.

D. Incidences psychiques de la chirurgie du néo-vagin

Nous avons jusqu'ici surtout insisté sur les inconvénients physiques des interventions à visées restauratrices dans la chirurgie de l'absence congénitale de vagin, mais l'incidence psychique d'ailleurs strictement liée nous a paru un problème d'une importance primordiale dont il faut tenir compte dans l'appréciation des résultats.

On s'adresse ici à une fonction qui plus que tout autre est soumise aux influences psychiques et nul ne peut prétendre avoir établi la fonction lorsqu'il n'a créé que l'organe.

Même si les résultats anatomiques sont satisfaisants et nous avons vu que ce n'est pas la règle, ces femmes pour intelligentes et stables qu'elles puissent être ont de la peine à s'adapter d'emblée aux conditions ainsi créées et à profiter d'une harmonie sexuelle complète.

Au terme d'un traitement souvent long et pénible, il n'est pas rare de voir ces femmes renoncer à utiliser un organe obtenu au prix de tant de souffrance et d'artifice et perdre ainsi rapidement le bénéfice de l'intervention.

Ou bien la coaptation sexuelle est si difficile et douloureuse qu'un conflit affectif naît, s'intensifie et devient si aigu que le couple est obligé de se séparer.

Les femmes opérées, prenant conscience du caractère artificiel "anti-naturel" de l'organe nouveau, ont une certaine répulsion à l'utiliser parce qu'elles ont du mal à "l'adopter", à l'intégrer psychologiquement. C'est un fait bien connu en chirurgie réparatrice et particulièrement en chirurgie des malformations congénitales, qu'il est souvent difficile d'habituer les patients à intégrer le néo-organe dans leur schéma corporel et à l'utiliser normalement lorsqu'ils n'ont pas bénéficié d'une rééducation suffisante ; on conçoit que ces difficultés puissent être poussées à l'extrême lorsqu'il s'agit de la fonction sexuelle.

Le problème de la rééducation ou plutôt de l'éducation psychologique est sur ce terrain capital et nous ne pensons pas que les suites opératoires prolongées et pénibles qui sont le lot de beaucoup de ces femmes représentent un climat particulièrement favorable. Le risque de réactions psychologiques néfastes est ici assez grand pour être porté au passif des méthodes chirurgicales de traitement des absences congénitales de vagin et compte pour beaucoup dans notre préférence pour les méthodes dites non opératoires. La participation active de la malade à un traitement qu'une psychothérapie bien conduite s'efforce de représenter plus comme un aménagement de la fonction sexuelle que comme une création artificielle, réalise un climat psycho-affectif incomparablement

supérieur même dans l'éventualité d'une intervention chirurgicale complémentaire.

2 - LES METHODES NON OPERATOIRES

Qu'il s'agisse des méthodes non opératoires strictes telles qu'elles ont été préconisées par FRANK et ses adeptes, ou qu'il s'agisse des méthodes mixtes ou non opératoires d'emblée telles que les préconisent Mc EVEN et notre maître le Docteur MUSSET, elles évitent la plupart des écueils de la chirurgie d'emblée.

A - LA METHODE DE FRANK

Préconisée par l'auteur dès 1938, elle a été utilisée par lui-même et ses adeptes avec succès dans un certain nombre de cas.

Technique

Elle tend à réaliser une dilatation progressive par tubes calibrés de l'infundibulum vulvaire .

Cette dilatation est pratiquée à l'aide de tubes progressivement croissants à raison de deux à trois séances quotidiennes d'une demie heure. D'abord menée par le médecin lui-même, elle est poursuivie par la patiente sous contrôle médical fréquent.

Dès qu'une dépression suffisante est obtenue, on introduit un mandrin qui est laissé en place entre les séances et fixé par un bandage en T.

Les séances sont poursuivies jusqu'à obtention d'un vagin de 8 à 10 cm. de long permettant l'introduction facile de deux doigts, à ce moment (8^e semaine en moyenne) on utilise un mandrin à demeure qui est laissé en place jusqu'à l'époque des premiers rapports.

Pour R.T. FRANK : "l'excellence de la méthode doit faire abandonner tout traitement chirurgical de l'absence congénitale de vagin. Dans la grande majorité des cas, la néo cavité obtenue est suffisante pour permettre une vie sexuelle normale. Elle n'a aucune tendance spontanée à la rétraction, à condition d'être entretenue par une vie sexuelle active ou en son absence par le port permanent d'un mandrin jusqu'au mariage".

Ces résultats sont obtenus à peu de frais, la méthode ne nécessite aucune hospitalisation, ne présente aucun caractère pénible et peut être le prétexte d'une psychothérapie associée qui prépare dans les meilleures conditions le sujet à une vie sexuelle active tout en évitant une incidence psychique néfaste (H.MICHEL-WOLFROMM)

Ces avantages ont cependant été contestés sur certains points . . .

- pour certains auteurs, les indications en sont limitées aux cas rares, selon eux, d'absence congénitale de vagin avec vestibule dépressible ou cupule sus hyménéale ! Nous avons déjà donné notre opinion à ce sujet et croyons que ces formes sont au contraire fréquentes si l'on s'en tient au cadre strict de l'absence congénitale de vagin.
- pour d'autres, elle expose à la fausse route uréthrale favorisée par la situation postérieure et l'ouverture en entonnoir du méat.

Nous croyons comme R.T. FRANK qu'une technique bien adaptée orientant d'abord la pulsion en bas et en

arrière peut éviter cet écueil.

- enfin, les résultats sont loin d'être toujours aussi brillants et aussi rapidement obtenus. Certains cas demandent une poursuite des séances de dilatation pendant une période beaucoup plus longue et pour des résultats fonctionnellement médiocres.

Cette dernière objection nous semble la plus valable; nous croyons d'ailleurs inutile de poursuivre trop longtemps une thérapeutique qui éprouve la patience du médecin et des sujets pour un résultat médiocre.

C'est ce qui a conduit certains auteurs, dont Mc EWEN et notre maître le Docteur MUSSET, à préconiser une attitude plus nuancée que l'on peut qualifier sinon de non opératoire, du moins de non immédiatement opératoire : les séances de dilatation préalables pour Mc EWAN, associées à des tentatives de rapprochement sexuel pour MUSSET, si elles n'aboutissent pas toujours à la création d'une néo cavité suffisante, auront du moins réalisé des conditions anatomiques et psychiques beaucoup plus favorables à une chirurgie périnéale de complément.

B - LA METHODE DE MAC EVEN

Préambule

L'auteur en 1959 a recours à une combinaison de la méthode de FRANK et du clivage intervésicorectal.

Exposé de la méthode:

Le moule utilisé est de plastique pour prothèse dentaire, il est conçu pour être adapté aux deux stades de la

méthode : le côté mince se termine par une petite anse de 0,6 cm. de diamètre où l'on peut insérer un drain de PENROSE servant soit de tracteur, soit de moyen de contention et de pression à demeure lorsque le temps sera venu.

Au début, le siège de l'introït est recherché sous anesthésie et un canal d'une profondeur de 2,5 à 3,75 cm. est créé par simple pression répétée à la limite de la rupture épithéliale.

Bientôt, on peut confier ce soin à la malade et elle est convoquée pour le mois suivant.

A cette occasion, après désinfection, on pratique une petite incision transversale au sommet du canal, on repère rapidement, vessie, rectum et douglas que l'on refoule et un espace relativement exsangue est créé où l'on insère simplement le moule par sa grosse extrémité.

Du fait de sa forme, le moule est maintenu de lui-même, la zone d'étranglement reposant directement sur les releveurs, qui s'opposent à son issue.

Le drainage est assuré par la pesanteur.

Les avantages de la technique semblent devoir être la facilité avec laquelle on obtient par pression un cul de sac initial tapissé d'un bon revêtement à travers les muscles de l'introït qui sont ainsi tout à fait préservés.

Ce cul de sac représente approximativement la moitié du canal nécessaire qui ne réclamera donc qu'une minime surface à recouvrir par épithélisation secondaire ou par greffes.

Le moule est laissé en place quatre mois.

Observations des résultats

- Après quatre mois dans deux cas étudiés.
 - . dans le 1er cas, l'épithélisation était complète sauf pour une petite zone cruentée qui disparaît après sulfamidothérapie et dilatation intermittente. La femme est actuellement mariée et satisfaite.
 - . dans l'autre cas, l'épithélisation était complète, mais le tissu de recouvrement était extrêmement mince, inflammatoire. L'inflammation cède rapidement aux antibiotiques et l'épithélium s'améliore par l'application de crème aux oestrogènes.
- .. Dans les deux cas, le moule fut relativement bien supporté, les incidents ne se produisant que lorsque les patientes furent amenées à mettre et ôter elles-mêmes leur moule.
- Le résultat final dans les deux cas fut un vagin assez vaste et souple dont l'épithélium était presque impossible à distinguer d'un vagin normal.

C - ATTITUDE PRECONISEE PAR LE DOCTEUR MUSSET

Principes

Cette attitude est basée sur un certain nombre de principes qui concernent à la fois le choix du type d'interventions et les indications opératoires proprement dites.

a) Choix du type d'interventions.

1/ Les dangers vitaux, la complexité des opérations utilisant des plasties intestinales nous font personnellement écarter ces méthodes dans le cadre de l'absence congénitale de vagin par aplasie mullérienne.

2/ En ce qui concerne les autres types d'interventions, la meilleure parce que la plus simple nous semble être le clivage selon le procédé de COUNSELLER de l'espace recto vésical, sans greffe.

3/ Nous faisons cependant une réserve en ce qui concerne le procédé de plastie péritonéale, préconisé par BLOCH de LAUSANNE dont nous n'avons pas encore d'expérience mais qui nous apparaît cependant très séduisant à priori.

b) Indications opératoires.

Nous n'opérons que les sujets qui réalisent deux conditions essentielles à nos yeux , d'ailleurs rarement présentes d'emblée :

1° Condition : une éducation sexuelle suffisante préalable

Nous estimons en effet, qu'une éducation sexuelle spontanée, naturelle et progressive, que le vif désir manifesté par la patiente de pouvoir aller jusqu'au bout de l'acte sexuel, représentent dans tous les cas des préalables indispensables à la mise en oeuvre de l'intervention :

- pour nous, en effet, comme d'ailleurs pour beaucoup d'autres, la petite jeune fille présentée par ses parents qui pleure sur la table gynécologique en se refusant à l'examen et qui ne possède du mariage que des notions purement idéalistes, ne doit en aucun cas être opérée. Chez elle, l'intervention, le pansement, la pose et le port du mandrin, suivis du brutal mais nécessaire "lâcher au mâle" représente autant de viols et d'ineffacables blessures physiques et morales.

- nous estimons de même, que cette contre indication doit s'étendre à toute femme sans expérience sexuelle, même si elle apparaît comme physiquement tout à fait épanouie.

2° Condition : l'existence d'une dépression sus hyménéale suffisante.

A ce propos, la préparation physique d'une vie sexuelle préopératoire offre à nos yeux un mérite supplémentaire, en favorisant, au besoin avec l'aide de séances de dilatation instrumentale, la formation d'une cupule vaginale de 2 à 3 cm. de profondeur dont le fond dépasse largement la boutonnière des releveurs.

Cette cupule vaginale présente un intérêt orthopédique majeur susceptible d'améliorer considérablement les suites opératoires. En effet, après le clivage recto vésical le port d'un mandrin à demeure est indispensable pendant très longtemps, que le néo vagin ait été créé par le simple procédé de COUNSELLER ou qu'il ait été tapissé de greffes épidermiques.

--Après le procédé de COUNSELLER, la cavité artificiellement créée en plein tissu conjonctif ne s'épithélialise pratiquement jamais spontanément, tout au plus sa partie basse est-elle recouverte d'épithélium sur quelques centimètres au bout d'un certain temps.

L'abandon du port du mandrin est suivi d'un comblement de la cavité qui se produit avec une extrême rapidité.

--Quand la néo cavité a été tapissée de greffes et que celles-ci ont pris convenablement, la tendance à la rétraction centripète du tissu conjonctif est également très grande, plus spécialement au fond de la néo cavité obligeant au port au moins nocturne du mandrin.

Or, dans tous les cas le port de ce mandrin à demeure pose dans les procédés classiques de difficiles problèmes de contention :

- il fait obligatoirement issue à la vulve et doit être maintenu par un appareillage pour le moins gênant.
- il provoque en outre fréquemment au contact des releveurs qu'il écarte, dilate et paralyse, des ulcérations du revêtement fragile de la néo cavité.

C'est à propos de la tolérance et du maintien de la prothèse que la présence, au dessous d'un clivage chirurgical de quelques centimètres, d'une collerette de muqueuse vaginale normale dépassant en profondeur le plan des releveurs revêt une importance primordiale. Elle permet d'introduire entièrement le mandrin dont l'extrémité inférieure se trouve retenue solidement et spontanément en place, sans aucun moyen de contention externe, sur la sangle des releveurs à la façon d'un Pessaire ou d'un Tampax et sans que soit à craindre d'ulcération tissulaire à son contact au niveau de cette muqueuse saine.

Méthodes

L'attitude thérapeutique du Docteur MUSSET comporte donc quatre étapes bien définies :

- une première étape sera consacrée au bilan complet sous le double plan antomo-clinique et psychologique, ce bilan conditionnant étroitement les indications du traitement.
- une deuxième étape très souvent nécessaire aura pour but la création par la prescription d'une vie sexuelle active, généralement précédée puis associée à des séances de dilatation instrumentale, d'une cupule vaginale suffisante

et d'un climat psychoaffectif favorable.

. Dans les cas les plus heureux mais les plus rares cette étape atteindra d'emblée le but recherché et permettra d'envisager des rapports satisfaisants sans autre intervention.

. Dans les autres cas, elle permettra d'aborder l'étape chirurgicale dans les meilleures conditions.

- la troisième étape en effet, est le seul temps chirurgical de la méthode. Elle permettra de réaliser à la demande, un clivage complémentaire de l'espace recto vésical au dessus de la cupule vaginale, selon le procédé de COUNSELLER et sera suivi de l'indispensable modelage sur mandrin de la néocavité selon un procédé simplifié.

- la quatrième étape post opératoire d'adaptation fonctionnelle

lère étape : le bilan préalable

1/ le bilan clinique

Nous en avons suffisamment défini les modalités au chapitre anatomie clinique de cette étude pour ne pas avoir à y revenir ici. Il doit permettre de définir le plus ~~exa~~ctement possible le degré de l'aplasie mullérienne dont les éléments essentiels sont :

- . un utérus non fonctionnel, "irrécupérable"
- . l'existence d'un récessus sus hyménéal plus ou moins important
- . la possibilité de malformations urinaires associées

2/ le bilan psychologique :

Il présente à nos yeux une importance capitale et conditionne en grande partie notre attitude thérapeutique.

Il doit être confié à un gynécologue averti des problèmes psychosomatiques et dont un des rôles

essentiels sera de déterminer les dominantes caracté-
rielles et psychoaffectives du sujet ainsi que ses
aptitudes à une vie sexuelle active.

Parallèlement cette enquête devra s'étendre dans
la mesure du possible au futur conjoint.

Nous estimons que certaines conditions sont indis-
pensables au succès du traitement :

- une maturité psycho affective suffisante et une éducation sexuelle libre de tabous et d'interdictions
- des facultés intellectuelles normales et une stabilité caractérielle évidente
- des aspirations précises à une vie affective et sexuelle, un gout et un amour nettement affirmés pour le partenaire.
- l'absence, chez l'un ou les deux conjoints, de traits névrotiques, dont les origines anciennes prédisposeraient à une inaptitude à la communion amoureuse : frigidité par incapacité d'aimer chez la femme, impuissance par peur de l'échec chez l'homme.

2° étape: la création non opératoire d'une cupule vaginale

Deux méthodes ont à nos yeux des mérites différents :

- 1/ La méthode de FRANK utilisée seule par son promoteur et ses adeptes a pu obtenir, parfois dans les meilleures conditions, la création d'un cul de sac fonctionnellement suffisant pour les deux partenaires sans autre intervention et elle a permis à MAC EVEN d'obtenir très rapidement une cupule vaginale très favorable à un clivage de supplément.
- 2/ Nous croyons fermement pour notre part que les résultats apportés par les dilatations instrumentales ou digitales

demeurent assez souvent imparfaites ou en tout cas d'une qualité très inférieure à celui que procure la pratique de tentatives de rapprochements sexuels.

La coopération active de partenaires bien intentionnés et jeunes, la neutralisation chez la patiente des phénomènes douloureux par d'autres phénomènes émotionnels, la direction plus physiologique des pesées font que les tentatives de coït représentent le procédé idéal de création d'une néocavité vaginale.

Leurs répétition se montre parfois capables d'aboutir à la longue et plus facilement chez les sujets très jeunes et déjà anatomiquement prédisposés par l'existence d'une dépression à un résultat physiologique et fonctionnel absolument parfait (obs. N° 1) ou très satisfaisant (obs. N° 2 et 3)

Nous croyons nécessaire que durant toute cette période qui ne doit pas durer plus de six mois, la patiente ou mieux le couple soit en rapport suivi avec le gynécologue psychosomaticien dont le rôle à ce stade sera

- = d'instruire les jeunes femmes des rudiments de la physiologie sexuelle qui sont indispensables pour leur permettre d'accepter leur rôle avec les disponibilités et l'engagement qu'il comporte
- = de résoudre les problèmes d'adaptation, source d'éventuels conflits psycho affectifs et d'échecs
- = de poser l'indication de dilatations instrumentales d'appoint qui seront particulièrement utiles car, en dehors de leur action mécanique ils offriront l'occasion d'entretiens psychothérapiques associés selon une technique préconisée par Hélène MICHEL-WOLFROMM.

Pour cet auteur en effet, la méthode de FRANK n'est qu'une modalité plus difficile de la méthode habituelle de dilatations avec psychothérapie exercée dans les cas de vaginismes sans obstacle organique :

" Le point commun entre les deux éthiques du traitement est le suivant qui est le point central du traitement du vaginisme. Les femmes qui ont des difficultés sexuelles ont une "fausse image de leur corps". Elles imaginent qu'elles n'ont pas de vagin.

Le but du traitement fait de dilatations et d'entretiens synchrones est de leur prouver que l'orifice vaginal existe. Quand il n'existe pas et qu'il peut être créé par dilatation le problème est un peu plus difficile mais peut être résolu par la même doctrine.

Prouver à la patiente qu'elle est une femme dont un être créé pour être pénétré, dominé, envahi par l'homme et par le plaisir qu'il peut lui donner.

Il faut l'aider à admettre l'existence d'une cavité qui, trop petite, sera modelée par le mâle à qui elle a donné son amour ". (H.MICHEL WOLFROMM)

Au bout de 6 à 12 mois, la situation locale sera jugée

- dans quelques cas, évidemment les plus rares, si la patiente est jeune, si elle est coopérative et si les tissus sont souples et extensibles, une adaptation fonctionnelle peut être acquise avec des résultats dont la qualité dépasse de très loin les plus beaux succès des interventions sanglantes et même des méthodes de dilatation purement instrumentale.
- dans les autres cas, certainement les plus fréquents, soit du fait de la timidité du partenaire, soit plus probablement du fait des conditions anatomiques locales, les tentatives de coït, même associées à des séances de dilatation instrumentale demeurent impuissantes à créer une extensibilité satisfaisante de la muqueuse qui ferme l'orifice vaginal ainsi qu'un dédoublement suffisant.

c'est alors qu'il convient de faire appel au traitement chirurgical qui sera entrepris dans les meilleures conditions de préparation psychique et physique.

3° étape

- L'intervention habituellement pratiquée par le Docteur MUSSET est le simple clivage de COUNSELLER. Après incision au fond du cul de sac vaginal, ce clivage est mené facilement jusqu'au Douglas. Parfois, on rencontre un tractus fibreux médian, reliquat mullérien que l'on peut sectionner aux ciseaux sous contrôle de la vue ou mieux contourner latéralement.

- Immédiatement après le clivage on vérifie l'hémostase et on introduit dans la néocavité une éponge d'alcool polyvinyle. Ce matériau utilisé par les stomatologistes (VRASSE et coll.) nous a été recommandé par le Docteur HERVET, ses propriétés sont particulièrement adaptées au rôle que nous lui demandons ; imputrescibles, non résorbable, inaltérable et stable, facile à stériliser, l'éponge polyvinyle offre lorsqu'elle est sèche un aspect et une légèreté comparable à la moelle de sureau. Après immersion, elle devient molle et prend la consistance du tissu cellulaire sous cutané. Facile à tailler à la demande, elle épouse la forme exacte de la cavité où elle est incluse en évitant toute pression excessive nuisible à la nutrition des tissus; elle représente un matériau d'inclusion idéale, facile à charger en médicaments divers (antibiotiques, corticoïde...) directement injectés in situ à l'aide d'une longue aiguille. Sa légèreté, sa malléabilité, son absence totale de tendance à glisser autorise le lever précoce et la marche sans le moindre inconvénient.

4° étape: d'adaptation et d'éducation fonctionnelle post opératoire

L'éponge polyvinylique dont la surface rugueuse et nullement glissante ne permet pas de manoeuvres répétées d'extraction et d'introduction, même après humidification, ne peut être utilisé comme mandrin définitif et sera enlevé un mois après l'intervention.

Il convient de le remplacer à ce moment par le mandrin d'acrilique préconisé par ROBERT et fabriqué par la maison CHEVALIER. Le poli parfait de sa surface facilite le drainage vaginal et rend les manoeuvres d'extraction et d'introduction particulièrement aisées et atraumatiques.

Ses dimensions demandent à être choisies avec grand soin et très exactement adaptées à la néo cavité. Il ne doit surtout apparaître à la vulve, dilater l'orifice vaginal et distendre la boutonnière des releveurs. Tout au contraire, il convient que le mandrin entièrement introduit dans la néo cavité, repose par sa base sur l'épithélium vaginal eutrophique de la cupule préexistente et par son intermédiaire sur la sangle des releveurs qui le soutiendra à la façon d'un pessaire.

Il convient donc que le mandrin ait un diamètre assez grand pour conserver une cavité vaginale spacieuse, mais il convient surtout qu'il soit court pour demeurer entièrement intra vaginal au dessus de la boutonnière des releveurs et de l'orifice vaginal qui doit resté fermé.

Une éducation des sujets est alors nécessaire pour leur apprendre à contenir ce mandrin lourd qui dans les premières semaines a tendance à s'échapper surtout à l'effort.

Le port d'un bandage externe est d'abord nécessaire pour éviter sa chute, mais peu à peu et presque inconsciemment les sujets arrivent à le maintenir spontanément par une contraction vigilante des releveurs qui s'hypertrophient et se tonifient.

Bientôt le mandrin est maintenu sans effort et sans gêne spontanément, les femmes apprennent à l'expulser à la demande grâce à un effort spécial de poussée abdominale. Ceci autorise rapidement la pratique des rapports sexuels et d'une injection vaginale quotidienne destinée à évacuer les sécrétions de la néo cavité.

Nous ne comptons guère, avec ce procédé sur l'épithélisation totale de la néo cavité que nous n'avons jamais observée ; tout au plus peut-on espérer une prolifération de l'épithélium de la cupule vaginale vers la profondeur sur quelques millimètres.

Cette absence de recouvrement épithélial ainsi que la tendance à la rétraction centripète nous font redouter l'abandon trop précoce du port du mandrin. Sa parfaite tolérance, sa facile contention comme son expulsion sans problèmes, nous autorisent à en exiger le port continu pendant au moins un an. Ce n'est qu'après ce délai que nous permettons, et encore sous surveillance, le port seulement nocturne du mandrin.

Un autre inconvénient du défaut d'épithélisation de la néo cavité réside dans la persistance d'un certain écoulement muqueux ou muco-purulent qui nécessite l'administration quotidienne d'injections vaginales acides et l'application locale d'antibiotiques ; en outre, et toujours pour les mêmes raisons les rapports sont parfois l'occasion d'un léger suintement séro hématique. C'est là un inconvénient qu'il nous est difficile de passer sous silence.

Indications particulières

Elles sont essentiellement fonction des conditions sociales et psychoaffectives. Mais il va sans dire, qu'elles n'ont que la valeur d'un schéma susceptible d'être adaptées aux conditions particulières :

a) en ce qui concerne les toutes jeunes filles présentées par leurs parents et dont la malformation a été récemment reconnue à l'occasion d'un examen pour aménorrhée primaire normo-hormonal, nous estimons prématuré et néfaste d'entreprendre un traitement quel qu'il soit.

Il convient d'expliquer à la patiente et aux parents, après bilan complet, le caractère exact de la malformation, de les rassurer sur les possibilités d'aménagement fonctionnel sans espoir de menstruation et de grossesse et de leur exposer la nécessité pour envisager un traitement de la proximité d'une vie sexuelle active et d'une maturation psychoaffective plus nettement dessinée.

- b) en ce qui concerne les sujets plus âgés sans expérience sexuelle, mais dont la féminité est cependant suffisamment épanouie, en l'absence d'utérus fonctionnellement récupérable, notre attitude sera la suivante :

1- si la patiente n'a pas de projet immédiat ou précis d'union, ou encore si elle a abandonné toute idée de mariage, nous la mettons au courant de son anomalie avec tact et douceur, mais cependant très exactement et nous lui conseillons d'avoir, si elle le désire et quand elle le désirera, une vie sexuelle active et nous l'informons que tout acte chirurgical ne sera possible qu'après une expérience poursuivie pendant au moins 6 à 12 mois (obs. N° 4)

Tout au plus peut-on proposer à la patiente lorsqu'elle en émet fermement le désir, l'aménagement par dépression instrumentale ou digitale d'une cupule vaginale préexistente, ceci dans le but de favoriser les premiers rapprochements sexuels et d'éviter des réactions psychologiques d'infériorité (R.T.FRANK) obs. N°2.

- 2- s'il s'agit d'un sujet qui consulte en vue d'un mariage plus ou moins proche, nous estimons de notre devoir de convoquer, avec l'accord de la patiente, le fiancé afin de lui exposer très clairement et complètement la situation sans omettre de lui démontrer qu'il ne peut espérer de descendance.

Intervenir sans avoir préalablement informé le fiancé, nous paraît en effet, abuser de la confiance d'un homme disposé à engager son avenir.

Si celui-ci maintient ses projets de mariage, nous lui demandons une coopération préopératoire de six mois, au bout de laquelle la situation locale sera jugée et l'attitude thérapeutique définie selon l'une des modalités précédemment exposée. (Obs. N° 5)

- 3- si enfin, il s'agit d'une femme ayant une vie sexuelle active et une adaptation fonctionnelle spontanée, notre attitude découlera du simple bon sens :

- parfois, cette adaptation est si parfaite qu'il ne saurait être question de tenter par quelques moyens que ce soit d'améliorer ce résultat. (Obs. N° 1)

- ailleurs, cette adaptation peut être insuffisante et amener la patiente ou son conjoint à demander un secours thérapeutique. Le cas relève alors à nos yeux de la chirurgie par clivage de complément dont les conditions optima sont d'emblée réalisées. (Obs. N° 6)

Les six observations suivantes recueillies dans le Service de la clientèle privée du Docteur MUSSET illustrent assez bien les diverses modalités de l'attitude thérapeutique préconisée dans ce travail.

OBSERVATION N° 1

Madame X ... 32 ans

- Vient consulter le Docteur MUSSET pour être exactement renseignée sur le type de malformation qu'elle présente
- Son histoire peut être ainsi résumée :
 - . à 15 ans apparition de caractères sexuels secondaires normaux en contraste avec une amenorrhée primaire absolument rebelle -
 - . à 22 ans, elle se marie :
 - les rapports sont tout d'abord impossibles
 - le médecin consulté diagnostique une absence congénitale de vagin, dont la cure pour des raisons matérielles ne peut être envisagée à cette date.
 - . le couple n'en pratique pas moins des rapports vulvaires réguliers
 - ° pénibles et douloureux au début
 - ° puis, plus satisfaisants avec amorce de pénétration
 - ° ils deviennent au bout d'un an absolument normaux et entièrement satisfaisants pour leurs partenaires.
- L'examen est pratiqué pour la première fois par le Docteur MUSSET après 10 ans de mariage :
 - . l'aspect morphologique est celui d'une très jolie femme parfaitement épanouie
 - . la vulve est normale avec des débris hyménéaux reconnaissables
 - l'orifice vaginal donne accès à une cupule de quelques centimètres de profondeur tapissée d'une muqueuse vaginale normale qui au toucher pratiqué sans douleur à deux doigts s'étire en accordéon avec une extraordinaire aisance autorisant la pénétration totale des doigts aussi bien que l'introduction d'un spéculum de bonne taille
 - . le toucher profond permet de constater la présence de deux ovaires et d'un nodule médian de la taille d'une cerise correspondant à un utérus rudimentaire.

- En conclusion, il s'agit selon toute vraisemblance d'une absence congénitale de vagin de type mullérien avec adaptation fonctionnelle spontanée parfaite ne nécessitant aucune thérapeutique.

OBSERVATION N° 2 (Docteur HERVET)

Melle X... 19 ans

- Vient consulter le Docteur HERVET pour aménorrhée primaire normo-hormonale
- Son histoire peut être ainsi résumée :
 - . développement normal des caractères sexuels secondaires
 - . aménorrhée primaire persistante
 - . aucune vie sexuelle
- Au premier examen, l'on constate :
 - . une morphologie féminine normalement épanouie :
 - ° vulve normale avec un hymen reconnaissable non traumatisé
 - ° après débridement de l'hymen, on découvre l'amorce d'un infundibulum vaginal qui admet la première phalange de l'index
 - . à la coelioscopie on constate l'existence d'un utérus rudimentaire et d'annexes normales.
- On pose le diagnostic d'absence congénitale de vagin et l'on propose à la patiente, qui n'a pas de projets immédiats de mariage, des séances de dilatation.
- Evolution
 - . des pressions digitales répétées à raison de 4 séances de 15 minutes par semaine pendant plusieurs mois permettent de déprimer progressivement la muqueuse qui obturait l'orifice vaginal et d'obtenir la formation d'une cupule profonde de 4cm. environ
 - . la patiente qui n'avait jamais négligé d'entretenir la perméabilité de cette cupule grâce au port nocturne d'un mandrin se marie en 1955 et les rapports conjugaux se font progressivement de plus en plus satisfaisants pour les deux partenaires.
 - . lors d'un récent examen, on trouve une femme heureuse de son sort et le toucher profond à deux doigts entièrement introduits est aisé ainsi que la mise en place d'un spéculum de CUSCO

- En conclusion, il s'agit d'une absence congénitale de vagin par aplasie mullérienne confirmée chez laquelle a été obtenu un aménagement fonctionnel satisfaisant à l'aide des seules pressions digitales et d'une vie sexuelle active.

OBSERVATION N° 3

Madame B... 25 ans

- Vient consulter le Docteur MUSSET en Juin 1961 pour :
 - aménorrhée primaire
 - stérilité
 - rapports sexuels incomplets
- Son histoire peut être ainsi résumée:
 - . à 13 ans et demi apparition de la pilosité pubienne et développement des seins
 - . à partir de 14 ans, divers traitement hormonaux sont entrepris pour déclencher les règles sans aucun résultat
 - . à 18 ans, premières tentatives de rapports qui s'avèrent quasi impossibles
 - . entre 18 et 21 ans, la patiente ne renouvèle pas ces tentatives
 - . à 21 ans, elle se marie :
 - ° les rapports sont d'abord très difficiles
 - ° ils s'améliorent ensuite progressivement
 - ° et sont au bout de deux ans totalement satisfaisants pour la femme ; le mari a cependant l'impression d'une pénétration un peu insuffisante.
- Le premier examen est pratiqué par le Docteur MUSSET en Juin 1961 à l'âge de 25 ans
 - . il s'agit d'une jeune femme parfaitement constituée ayant un morphogramme et des caractères sexuels secondaires tout à fait normaux
 - ° la vulve est normale
 - ° l'orifice vaginal bordé de reliefs hyménéaux donne accès à une cupule de deux à trois cm. de profondeur tapissé d'une muqueuse saine dont le fond se recule sous la pression digitale avec une grande facilité autorisant l'introduction de trois phalanges de l'index et du médus ainsi que l'introduction presque complète d'un spéculum de CUSCO.

- . le toucher profond permet de percevoir deux petits nodules utérins
 - . les fosses lombaires et les régions inguinales sont normales
 - . du point de vue psycho affectif, il s'agit d'une femme intelligente, coopérative, équilibrée
 - . la coelioscopie montre :
 - ° deux ovaires nacrés, le droit plus petit que le gauche
 - ° un renflement rétro vésical représente l'hémi-utérus gauche d'où part une trompe de volume normal, il est relié à droite par un mince tractus fibreux à un autre renflement nodulaire d'où partent la trompe et le ligament utéro sacré gauche
 - ° l'urographie intra veineuse ne décèle aucune anomalie
- En conclusion, il s'agit d'un utérus bi-partitus par atrophie mullérienne avec trompes et ovaires normaux ce que viendra confirmer :
- . un bilan hormonal normal
 - . un caryotype type XX

On conseille à la patiente de continuer à mener une vie sexuelle normale après l'avoir mise au courant du type de malformation et de ses conséquences.

Le léger défaut de profondeur ne paraît pas suffisamment gênant pour légitimer l'intervention chirurgicale de complément et le port consécutif d'un mandrin

OBSERVATION N° 4

Madame A... 20 ans

- Vient consulter le Docteur MUSSET en 1955 pour aménorrhée primaire
- Son histoire peut être ainsi résumée :
 - . apparition des caractères sexuels secondaires entre 10 et 12 ans
 - . aménorrhée primaire persistante avec existence d'un molimen cataménial
 - . aurait eu quelques tentatives de rapprochements sexuels.

- Le premier examen est pratiqué par le Docteur MUSSET en octobre 1955
 - . il s'agit d'une jeune fille parfaitement constituée avec des caractères sexuels normaux
 - ° la vulve est normale
 - ° il existe "déjà" une petite disposition infundibulaire de l'orifice vaginal qui se dilate très facilement au toucher.
 - . au toucher profond, on ne sent pas d'utérus
 - . aucun autre examen n'est pratiqué à cette date
- En conclusion, il s'agissait d'une absence congénitale de vagin probablement de type müllérien avec récessus sus hyménéal pour laquelle on conseille à la patiente, après l'avoir informée de mener dès que possible une vie sexuelle active avant de se prononcer sur l'opportunité d'un traitement complémentaire.
- Evolution
 - . en Mai 1956, la patiente qui a suivi ces conseils a des rapports à peu près satisfaisants mais avec pénétration insuffisante
 - . en 1957, elle se marie et les rapports s'améliorent progressivement avec l'aide de séances de dilatations
 - . en 1959, une coelioscopie pratiquée par le Docteur PALMER met en évidence deux ovaires iliaques très allongés mais ne retrouve ni trompes ni utérus
 - . en Octobre 1961, il existe une néocavité de 7 à 8cm. permettant des rapports satisfaisants pour les deux partenaires
- Il s'agit donc d'une adaptation fonctionnelle non opératoire très satisfaisante dans une absence congénitale de vagin.

OBSERVATION N° 5

Melle L... Liliane 18 ans

- Vient consulter le Docteur MUSSET pour aménorrhée primaire
- Son histoire peut être ainsi résumée :
 - apparition des caractères sexuels secondaires vers 13 - 14 ans
 - les règles n'apparaissent pas
 - pas de rapports sexuels avoués
- Le premier examen pratiqué par le Docteur MUSSET montre :
 - une jeune femme bien développée avec des seins et une pilosité normale
 - ° la vulve est bien développée et l'hymen semble traumatisé
 - ° il existe un cul de sac sus hyménéal profond de 7 cm. qui admet facilement une bougie N°26
 - le toucher profond permet de percevoir une masse ferme à gauche
 - l'urographie intra veineuse met en évidence un rein unique pelvien gauche fonctionnel
 - la coelioscopie montre :
 - ° deux ovaires normaux avec folliculine et corps jaune
 - ° pas de trace d'utérus
 - ° une masse pelvienne sous péritonéale gauche qui est identifiée comme étant un rein pelvien.
 - le bilan psycho-affectif permet de préciser que cette jeune fille d'éducation assez stricte, fiancée, ne se pose pas de problèmes sexuels et n'envisage d'ailleurs pas de vie sexuelle avant le mariage.
- En conclusion, il s'agit d'une aplasie vaginale de type mullérien avec une large cupule vaginale (dont le caractère spontané ne peut être absolument affirmé) et un rein solitaire pelvien. La patiente est mise au courant de sa malformation et l'on décide en accord avec elle d'attendre les premiers mois du mariage avant d'envisager un traitement de complément. Il est à prévoir que quelques séances de dilatations suffiront à aménager une cavité fonctionnellement satisfaisante.

OBSERVATION N° 6

Madame K... W. 33 ans

- Vient consulter le Docteur MUSSET pour :
 - ° aménorrhée primaire
 - ° rapports avec pénétration insuffisante
- Son histoire peut être ainsi résumée :
 - . à 12 ans apparition de caractères sexuels secondaires normaux
 - . à 18 ans, devant l'aménorrhée persistante, il est pratiqué en Pologne une laparotomie exploratrice et l'on porte le diagnostic "d'infantilisme génital"
 - . cette aménorrhée persistante s'accompagne de phénomènes cycliques cataméniaux
 - . les premiers rapports ont eu lieu vers l'âge de 16 ans, d'abord difficiles et incomplets, ils semblent s'être améliorés progressivement sans être tout à fait satisfaisants
- Le premier examen est pratiqué par le Docteur MUSSET en juillet 1961
 - . l'aspect général est celui d'une femme normalement développée avec des caractères sexuels secondaires normaux :
 - ° la vulve est normale avec des débris hyménéaux reconnaissables
 - ° il existe un infundibulum vaginal admettant les deux premières phalanges du médus
 - ° les releveurs sont un peu déficients
 - . la coelioscopie n'est pas pratiquée du fait de l'existence d'une laparotomie exploratrice à 18 ans
 - . l'urographie intra veineuse est normale
 - . le bilan hormonal
 - ° courbe thermique diphasique
 - ° frottis type "vaginal" post ovulatoire
 - ° caryotype type féminin XX (frottis buccal et culture d'aponévrose)
 - . le bilan psycho affectif révèle un psychisme normalement équilibré sans problème particulier
- En conclusion, il s'agit d'une absence congénitale de vagin probablement de type müllérien avec adaptation fonctionnelle cependant insuffisante.

On propose à la malade un clivage intervésicorectal de complément

Intervention en Septembre 1961.

Incision au fond d'une cupule vaginale profonde
Réalisation aisée d'un large clivage
Introduction immédiate d'une éponge d'alcool
polyvynilique

- Evolution

Les suites opératoires sont satisfaisantes

Trois semaines après l'intervention, à l'ablation de l'éponge il existe une large néocavité revêtue d'un tissu de granulation.

On introduit un mandrin rigide dont l'extrémité inférieure repose sur le plan des releveurs par l'intermédiaire d'une muqueuse saine. La contention du mandrin s'avère primitivement difficile du fait de la déficience des releveurs ; un bandage est nécessaire pour éviter que le mandrin ne s'échappe à l'effort.

Peu à peu, les releveurs se tonifient et une éducation spontanée survient de façon telle que bientôt le mandrin est retenu spontanément avec une grande facilité et que la malade peut vaquer normalement à ses occupations

Au bout de quelques mois il existe une cavité magnifique que profonde d'au moins 10 cm. admettant largement un speculum de Cusco ouvert et dont le 1/3 inférieur est recouvert d'une muqueuse de type vaginale alors que les deux tiers supérieurs sont tapissés d'un tissu conjonctif légèrement suintant. Les rapports sont très satisfaisants au dire des deux partenaires.

A ces observations nous croyons nécessaire d'en adjoindre deux autres. Celles-ci n'entrent pas à proprement parler dans le cadre de notre étude puisqu'il s'agit de deux cas de testicules féminisants ; mais ce sont eux qui par l'existence préalable d'une petite cavité vaginale de 2cm. de profondeur ont donné au Docteur MUSSET l'idée d'utiliser des mandrins courts entièrement introduits et spontanément retenus dans la néo cavité par la sangle des releveurs.

La tolérance exceptionnelle du mandrin dans ces deux cas est à l'origine des directives thérapeutiques que nous avons exposées dans ce travail.

OBSERVATION N°7

Melle F... 23 ans

- Vient consulter le Docteur MUSSET en Mai 1957 pour :
 - ° aménorrhée primaire rebelle
 - ° impossibilité des rapports sexuels
- L'interrogatoire permet d'apprendre que les caractères sexuels secondaires sont apparus vers l'âge de 12 ans
Cette jeune fille a deux soeurs mariées et bien réglées et une autre soeur qui présente les mêmes troubles.
- A l'examen on constate :
 - ° une morphologie féminine avec deux seins bien développés mais pas de pilosité pubienne ni axillaire
 - ° une vulve sub normale prolongée par une petite cavité vaginale de 2cm. de profondeur
 - ° deux tuméfactions glandulaires inguinales du volume d'une noix
- Le bilan hormonal montre :
 - ° un taux de F.S.H. autour de 25 US
 - ° des oestrogènes à 10 gamma
 - ° un pregnantriol à 1 mgr.
 - ° des 17 cétostéroïdes élevés à 33 mgr.
- L'intervention est pratiquée en juillet 1957 et comporte :
 - ° une ablation des deux gonades en ectopie inguinale qui se révèlent à l'examen histologique être des testicules
 - ° la création d'une néo cavité selon le procédé de COUNSELLER avec mise en place d'un mandrin en acrilique
 - ° l'implantation de deux pellets de folliculine.
- en raison des difficultés de contention d'un mandrin long, on imagine de placer un mandrin large mais plus court uniquement intra vaginal reposant par sa base sur la sangle des releveurs.
L'adaptation fonctionnelle chez cette malade est telle qu'elle conserve son mandrin sans gêner aucune et qu'elle peut travailler, pratiquer des exercices de gymnastique et même uriner sans que celui-ci ne s'échappe. Elle ne l'extraît, d'ailleurs facilement que lors des rapports sexuels.

OBSERVATION N° 8

Mme Z... 26 ans (soeur de la précédente)

- Vient consulter le Docteur MUSSET en Avril 1958 pour :
 - ° aménorrhée primaire
 - ° impossibilité des rapports sexuels
 - ° bouffées de chaleur
- L'interrogatoire permet d'apprendre que cette jeune femme a subi à l'âge de 7 ans, une cure de hernie inguinale droite avec ablation d'une gonade intra-saculaire.
 - . A l'âge de 12 ans, elle voit se développer sa poitrine et ses organes génitaux externes, mais aucune pilosité n'apparaît et l'aménorrhée persiste.
 - . A 18 ans, elle a subi la cure d'une hernie inguinale gauche avec ablation de la deuxième gonade; et l'intervention fut suivie de l'apparition de bouffées de chaleur.
- A l'examen, la morphologie générale et sexuelle de cette jeune femme est absolument analogue à celle de sa soeur, avec une petite cavité vaginale de 2 cm.
- L'intervention est pratiquée en Avril 1958 :
 - implantations de deux pellets de folliculine
 - ° opération de COUNSELLER qui est suivie de la mise en place d'un mandrin d'acrylique court.
- Le résultat fonctionnel est parfait, les rapports sont totalement satisfaisants et la contention du mandrin est telle que la jeune femme danseuse, peut exercer son métier sans la moindre gêne.

CONCLUSIONS

- 1/ L'absence congénitale de vagin par aplasie mullérienne (syndrome de ROKITANSKY), où se trouvent associée à l'aplasie vaginale sans anomalie vulvaire, une aplasie utérine irréparable, représente de loin, la forme anatomo-clinique la plus fréquente d'absence congénitale de vagin.
- 2/ L'aménagement d'une néo cavité fonctionnelle représente donc le seul objectif thérapeutique.
- 3/ La nécessité impérieuse d'atteindre ce but sans faire encourir aux patientes de risques opératoires vitaux, ni subir de traumatismes psychiques profonds, a conduit notre Maître le Docteur MUSSET, à n'envisager la perspective d'une thérapeutique chirurgicale, d'ailleurs simple, exempte de danger, qu'après une étude psychologique approfondie et une préparation locale préalable.
- 4/ Le traitement préconisé par le Docteur MUSSET n'est entrepris que chez des femmes en complète maturité psychique, sincèrement désireuses de contracter mariage à brève échéance ou d'entretenir une activité sexuelle régulière.
- 5/ Il débute par des dilatations progressives, selon la technique de FRANK, bientôt associées à des tentatives de rapprochements sexuels avec le mari ou le partenaire, durant une période de six mois.
- 6/ Dans quelques cas, ce procédé non sanglant se montre capable de procurer à bref délai une adaptation fonctionnelle parfaite ou très satisfaisante, en tout cas, de qualité bien supérieure à celle offerte par le traitement sanglant.

7/ Il n'en est cependant pas toujours ainsi et, dans un nombre important de cas, une cavité de longueur suffisante ne peut être obtenue ; mais, du moins, la préparation préalable a-t-elle toujours permis d'obtenir la formation d'une cupule vaginale de 2 à 3 cm. de profondeur, dont le fond dépasse le bord inférieur des releveurs et dont l'intérêt thérapeutique est considérable.

Simultanément l'éducation sexuelle spontanément acquise et de surcroît surveillée à l'occasion des dilatations par un gynécologue averti des problèmes psycho-somatiques, favorisera-t-elle l'adaptation fonctionnelle et les résultats post opératoires.

8/ La cupule vaginale autorise en effet, après création chirurgicale d'une néo cavité selon le procédé de COUNSELLER, qui évite les greffes, de placer entièrement au dessus du plan des releveurs : d'abord, un mandrin souple en éponge polyvynilique, puis, au bout de 3 à 4 semaines, un mandrin d'acrylique large et court.

9/ Ce mandrin, entièrement placé dans la néo cavité, facile à introduire et à extraire, repose par sa base à la façon d'un pessaire sur la sangle des releveurs, par l'intermédiaire de la muqueuse vaginale eutrophique de la cupule préalablement approfondie.

Très rapidement les femmes apprennent inconsciemment à conserver sans gêne le mandrin, dont la contention complète est assurée par la seule tonicité des releveurs

bien contractiles et non dilatés à leur boutonnière.

- 10/ Le port prolongé d'un mandrin intra vaginal maintient ainsi la permanence d'une néo cavité spacieuse, sans entraver le travail et les occupations de la vie quotidienne.

Vu, le Président de Thèse :
Professeur R. MERGER.

Vu, le Doyen de la Faculté :
Professeur L. BINET.

Vu et permis d'imprimer
Le Recteur de l'Académie de Paris :
J. ROCHE.

BIBLIOGRAPHIE

- 1- ALBUCASSIS
Cit. in ROSE, St. J. Expt. Med. Sc. I , 160, (1958)
- 2- AVICENA
Cit. in ROSE, St. J; Expt. Med. Sc. I , 160, (1958)
- 3- BARROWS D.N.
Amer. J. Obstet. Gynec. 73, 609, (1957)
- 4- BOMPIANI A. et RIGAT L.
Compt. rend. Soc. franc. Gyn. 6, 390, (1958)
- 5- BRADY Léo
Méthodes de construction d'un vagin
Ann. of Surgery - Tome 51 - pp. 518-529, (1945)
- 6- BRAID
Schmidt's Jahrb. 78, 324, (1853)
- 7- BRYAN Al. NIGRO J.A. and COUNSELLER
Surg. Gyn. and Obst. 88, pp. 79-86 (Janv. 1949)
- 8- CAMPBELL K.
Med. Journ. of Australia - Tome 2, p. 650 (Déc. 1941)
- 9- CHARLEWOOD G.P.
Un faux vagin formé par le coït
Jour. Obst. Gyn. British Empire - Vol. 56 - N°2, p.269 (1949)
- 10- COLUMBUS R.
Cit. in ROSE, St. J. Expt. Med. Sc.I, 160, (1958)
- 11- CORDIER
Embryologie du vagin
Encycl. médico-chirurgicale (1956)
- 12- CORDIER et MALINAS
A propos de l'absence congénitale de vagin
Mémoires de l'Académie de Chirurgie - séance du 31 Janvier 1951
Tome 77 - pp. 149-156
- 13- COUNSELLER V.S. and FLOR S.F.
Surg. clin. N. Amer. 37, 1107(1957)
- 14- CZEMPIN Z.
Geburtsh. Gynäk. 35, 458, (1897)
- 15- DAWSON J.B.
Formation sans opération d'un vagin artificiel
New-Zealand Med. Journal-Tome 44, pp.132-133 (Juin 1945)

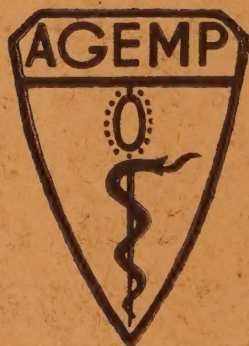
- 16- DUCELLIER et FOUCAULT
Un cas de dilatation de l'urèthre par le coït
Revue méd. du Centre-Ouest, pp. 208-212, (Juillet 1937)
- 17- FERIN
Discussion du rapport de Bruxelles 1955
Bulletin F.G.O.L. F., N° 2 bis, (1955)
- 18- FOUKAS, M.
Zbl. Gynäk. 79, 1635, (1957)
- 19- FRANK, R.T.
Formation d'un vagin artificiel sans opération
Am. J. Obst. Gyn., N° 35, pp. 1053-1055, (Juin 1938)
- 20- FRANK, R.T.
Formation d'un vagin artificiel sans opération
New-York State Medical Journal, pp. 1669-1670, (Nov. 1940)
- 21- FRANK, R.T.
Evolution of treatment of cong. abs. of vag.
Journal of Mt. Sinai Hospital - Vol. 7, pp. 259-262
(Jan -Feb. 1941)
- 22- FREUND, R.
Zbl. Gynäk. 32, 1147, (1908)
- 23- GEASTER, J.
Calif. Med. 82, 39, (1955)
- 24- GLAESER, E.
Zbl. Gynäk. 16, 649 (1892)
- 25- GLIMM, G.
Zbl. Gynäk. 78, 1765, (1956)
- 26- GRADENWITZ
Zbl. Gynäk. 27, 563, (1903)
- 27- HAMILTON
Human Embryology, (1947)
- 28- HAUSER, G.A., KELLER, M., KOLLER, Th., u. WENNER, R.
Gynaecologia, 145, 332, (1958)
- 29- HAUSER, G.A., KELLER, M., KOLLER, Th., u. WENNER, R.
Das Rokitansky-Kuster Syndrom
Gynaecologia, 151, pp. 111-112, (1961)
- 30- HAUSER, G.A.
In "Die Intersexualität"
Sous presse von C. OVERZIER, Thieme Verlag, Stuttgart (1960)

- 31- HOLMES, W.R., and WILLIAMS, A. :
Création d'un vag. artif. sans opération par méth. de
FRANK
A. Jour. of Obst. Gyn. - Vol. 39 - pp.145-146 (Janv.1940)
- 32- JACKSON :
A descriptive catalogue of the anatomical Museum of the
Boston Society for medical improvement - Boston, 1847,
p.204.
- 33- JONES, H.W. and SCOTT, W.W. :
In : Hermaphrodism Genital Anomalies and related endocrin
disorders - Williams and Wilkins Comp. Baltimore 1958,
pp. 327-336
- 34- JOST, A. :
Arch. Anat. Med., 36, 271, (1947)
- 35- KESE, G. :
Zbl. Gynäk., 81, 755, (1959)
- 36- KIRGASSER, G. :
Zbl. Gynäk., 20, 498, (1896)
- 37- KLEINWACHTER, L. :
Arch. Gynäk., 17, 475, (1881)
- 38- KUSTER, H. :
Zbl. Geburtsh. Gynäk., 67, 692, (1910)
- 39- KUSSMAUL, A. :
Von dem Mangel, der Verkümmerung und Verdopplung der
Gebärmutter
Wurzburg : 1859. Verlag der Stahal'schen Buch- und
Kunsthandlung
- 40- LAFFONT :
Discussion du rapport de Bruxelles 1955
Bulletin F.G.O.L.F., N° 2 bis, (1955)
- 41- LANGENBECK :
Berlin klin. Wschr., p. 297, (1879)
- 42- LAS CASAS DOS SANTOS :
Z. Geburtsh. Gynäk., 14, 140, (1888)
- 43- LOWSLEY, O.S., and KIRWIN, T.J. :
Clinical Urology, ed. 2, Baltimore, 1944, William and
Wilkins
Co. - Vols 1-2.
- 44- MAC-EVEN, Donald C. :
Congenital absence of vagina
Canadian M.A.J., pp. 558-559, (Oct. 1959)

- 45- Mc INDOE, A.H. :
Brit. J. Plast. Surg., 2, 254, (1950)
- 46- Mc INDOE, A.H., and BANNISTER, J.B.
J. Obstetr. Gynec. Brit. Emp., 45, 490, (1938)
- 47- MALINAS Yves :
L'absence congénitale de vagin
Thèse, Paris, 1951
- 48- MARSHALL : . :
West Journal of Surgery - Tome 52, p. 245, (1944)
- 49- MAYER, C.A.J. :
J. Chir. u. Augen-Heilk. Von Graefe u. Walther, 13,
525, (1829)
- 50- MONDINI, N. :
Zeitschr. Geburtsh. 20, 287, (1846)
- 51- MULLER, P. :
Les divers syndrômes anatomo-cliniques dont l'absence de
vagin représente le symptôme majeur
Comm. à la séance de la Sté d'Obs. et Gyn. de Strasbourg
du 4 Nov. 1961 ; à paraître dans Bull. Féd. Gyn. et Obs.
- 52- MULLER, P., et WEILL, G. :
La cytologie vaginale : test de surveillance de l'épithé-
lialisation des vagins artificiels
Comm. à la séance de la Soc. Franc. de Cytologie clinique
du 20 Oct. 1961 ; à paraître dans Acta Cytologica.
- 53- MULLER, P. :
Le syndrome atrésie vaginale et utérus bifide rudimentaire:
considérations étio-pathogéniques et cliniques
Comm. au 19e Congrès de la Féd. des Gyn. et Obs. de langue
française à Nancy (29 au 31 Mai 1961), le 29 Mai 1961 ;
à paraître dans Bull. Féd. Gyn. et Obs.
- 54- MUSSET, R., et HERVET, E. :
Trois observations de guérison fonctionnelle non chirur-
gicale d'absence congénitale de vagin
Bulletin de la Société Française S.G.O.L.F. - Tome 13,
N° 2, p.117, (Févr. 1961)
- 55- NALLE, CLOWELL and LYNCH :
Rein pelvien solitaire et aplasie vaginale
Jour. of Urology, N° 5, pp. 861-862, (1949)
- 56- NATION, E.F. :
Surg. Gynec. Obstet., 79, 175, (1944)
- 57- NEGA :
Diss. Breslau, (1838)

- 58- PHANEUF, L.E. :
Amer. J. Obstet. Gynec., 53, 48, (1947)
- 59- PHELAN, J.T., COUNSELLER, V.S., and GREENE, L.F. :
Surg. Gynec. Obstet., 97, 1, (1953)
- 60- PHILIPP, E. :
Geburtsh. Frauenheilk., 17, 1079, (1957)
- 61- PHILIPP, E. :
Contrib. clinique à la question de la formation et du
développement du vagin
Bull. de la Féd. S.G.O.L.F. - Tome 10, N°2, p.230, (1958)
- 62- POLEDNIK, J. :
Gynecologia in Druck
- 63- REICH, W.J, et al. :
Am. Arch. Surg., 66, 129, (1953)
- 64- ROBERT, H. :
La place de la méthode de FRANK dans le traitement de
l'absence de vagin
Bulletin de la Société française S.G.O.L.F. - Tome 13,
N° 2, p. 121, (1961)
- 65- ROKITANSKY, C. :
Med. Jahrb. Oesterr. Staates, 26, 39, (1838)
- 66- RUTY :
Contribution à l'étude du traitement chirurgical des
absences congénitales de vagin
Thèse , Lyon, 1959
- 67- SCHEPETINSKY
Traumatic injury of urethra during coitus in gynatresia
Zentralblatt Gynaik., p. 2539; (Oct.1930)
- 68- SCHREINER, W.E. :
Schweiz. med. Wschr., 89, 969, (1959)
- 69- SEARS :
Discussion du mémoire de DANREUTHER
Am. Jour. Obst. and Gyn. - Tome 44, pp. 1063, (1942)
- 70- SEIN and CASTRO :
Impotention Obstructiva por aplasia vaginal
Rev. Assoc. Med. Argent. - Tome 54, pp. 671-673,
(Juil.1940)
- 71- SJOSTEDT, S. :
Vaginal aplasia treated according to FRANK method, 2 cases
Nordisk Medicin - Vol. 37, pp. 405-407, (27 Feb. 1948)

- 72- SNOECK et GHILAIN :
Traitement des anomalies morphologiques congénitales de la
vulve et du vagin.
Rapport du Congrès de Bruxelles 1955, dans Bull. de la
Féd. G.O.L.F., N° 2 bis, (1955)
- 73- STEINMETZ, E.P. :
West Journal of Surgery - Tome 48, pp. 169-177, (1940)
- 74- STIRNEMANN, E. :
Diss. Zürich, (1943)
- 75- STRAUCH, M.:
Zeitschr. Geburtsh. Gynäk., 15, 138, (1888)
- 76- THOMPSON, J.D., WHARTON, L.R., and TE LINDE, R.W.:
Amer. J. Obstet. Gynec., 81, 982, (1959)
- 77- TURNSEN Anno :
Congenital absence of vagina : rapport of 73 cases
Ann. Chir. Gyn. Fenn., 46, p. 125, (1957)
- 78- ULLEMEYER, K. Th. :
Zbl. Gynäk., 81, 982, 1959)
- 79- VANDERKERCHHOVE, D., et MENHOUDT, R. :
Bull. Soc. Royale Belge de Gyn. et d'Obst., 26, 784, (1956)
- 80- VANDERVELDE, ST. L., and HOVORKA, J.J.:
J. Kansas Med. Soc., 55, 628, (1956)
- 81- VERSCHOOF, K.J.A. :
Gynecologia, 147, 164, (1959)
- 82- WHARTON, L.R. :
Amer. J. Obstet. Gynec., 53, 37, (1947)
- 83- WEISMAN :
Psychic impotence in normal male induced by rudimentary
vagina in female
Urologic and Cutaneous Review - Tome 42, pp. 384-385
(Mai 1938)
- 84- WILLIAM, B. :
Formation d'un vagin artificiel par la méthode de FRANK
Jour. Obstet. Gynec. British Empire, pp. 241-242,
(Avril 1957)
- 85- VON WINCKEL, P. :
Sammlung klin. Vorträge Gymastik, 90; 1523 et 1899
- 86- YENEN, E. :
Zbl. Gynäk., 79, 1641, (1957)



AGEMP
POLYCOPIE

8, rue Dante
PARIS - V •

Téléphone : ODÉon 58-96